

THESE
POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Raymond COSTA
Né le 20 Février 1913, à Tunis

Les Paraplégies des Scoliotiques

*Observations ; Études clinique, anatomo-pathologique,
pathogénique ; Traitement*

Président : M. BAUDOUIN, Professeur

PARIS
MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1941

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1940.

N°

THESE
POUR LE
DOCTORAT EN MEDECINE
(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Raymond COSTA

Né le 20 Février 1913, à Tunis

Les Paraplégies des Scoliotiques

*Observations ; Études clinique, anatomo-pathologique,
pathogénique ; Traitement*

Président : M. BAUDOUIN, Professeur

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1940

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	HENRI BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	FIESSINGER.
»	ABRAMI.
»	LOEPER.
»	RATHERY.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
»	GOSSET.
»	GRÉGOIRE.
»	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
»	JEANNIN.
»	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance médico-sociale	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
»	MULON.
»	OLIVIER.
»	SANNIB.
»	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgic.
BARIÉTY	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne)	Pathologie médicale.
BESANÇON (Justin)	Hydrologie.
BONNET	Bactériologie.
BOULANGER	Chimie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BROUET	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CACHERA	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.
COSTE	Pathologie médicale.
COUVELAIRE	Urologie.
DELARUE	Anat. pathologique.
DELAY	Pathologie médicale.
DEGREZ	Physique.
DESOILLE	Médecine légale.
DIGONNET	Obstétrique.
DOGNON	Physique.
FEVRE	Pathologie chirurgic.
FUNCK	Pathologie chirurgic.
GALLIARD	Parasitologie.
GARCIN	Pathologie médicale.
M ^{lle} GAUTHIER-VILLARS	Anat. pathologique.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.

MM.	
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-Rhino-Laryngol.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUÉJOL	Obstétrique.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathol. expérimentale.
LENEGRE	Pathologie médicale.
Mlle J. LÉVY	Pharmacologie.
MARCHAL	Pathologie médicale.
MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgic.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PATEL	Pathologie chirurgic.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgic.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SENÈQUE	Pathologie chirurgic.
SICARD	Pathologie chirurgic.
SOULIE	Pathologie médicale.
SUREAU	Obstétrique.
TURPIN	Pathologie médicale.
WILMOTH	Pathologie chirurgic.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgic.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT	Physiologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgic.

MM.	
LARDENNOIS	Pathologie chirurgic.
LE LORIER	Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.	
ALAJOUANINE	Clinique Médicale.
BRULÉ	
CATHALA	
CHABROL	
CHEVALLIER	
DONZELOT	
HUGUENIN	
LAROCHE (Guy)	
LIAN	
MOREAU	
PIÉDELIEVRE	
SEZARY	
DUVOIR	
GASTINEL	

MM.	
BASSET	Clinique Chirurgicale.
BROCC	
CADENAT	
GATELLIER	
DE GAUDART D'ALLAINES	
LEVEUF	
MOULONGUET	
MOURE	Clinique Obstétricale.
QUENU	
ECALLE	
METZGER	
PORTES	
VIGNES	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé..	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

Dont je garderai toute ma vie le plus tendre souvenir.

A MA SOEUR

Que je chéris et à qui je dédie cet ouvrage.

A MON FRÈRE

Pour lui témoigner toute mon affection.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. BAUDOUIN

Membre de l'Académie de Médecine
Doyen de la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôtel-Dieu
Officier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse. En témoignage de profonde admiration et reconnaissance.

A M. LE DOCTEUR H. SCHAEFFER

Médecin de l'Hôpital St-Joseph

*Que je remercie de m'avoir suggéré le
sujet de cette thèse.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

STAGES

1931-1932 :

M. le Professeur de Clinique CH. ACHARD

1932 :

M. le Professeur de Clinique C. LENORMANT

1932-1933 :

M. le Professeur Agrégé A. SCHWARTZ

EXTERNAT

1933-1934 M. le Docteur BERNARD DESPLAS

1934-1935 M. le Docteur FAURE-BEAULIEU

1935-1936 M. le Docteur E. RIST

1936-1937 M. le Docteur ETIENNE MAY

INTERNAT

1938-1939 M. le Docteur DEVRAIGNE

1939-1940 M. le Docteur FAURE-BEAULIEU

1940-1941 M. le Professeur Agrégé CHEVALLIER

1941-1942 M. le Docteur ETIENNE MAY

1942-1943 M. le Docteur MILHIT

1942 M. le Docteur CARRIÉ

A MES AUTRES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

M. LE DOCTEUR MEILLÈRE

Chirurgien des Hôpitaux

MM. LES DOCTEURS CHRISTOPHE, R. CAHEN,
R. JUDET

A MES CONFÉRENCIERS
D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

A MES COLLÈGUES D'INTERNAT

A M. LE MÉDECIN COMMANDANT GAUCH
Médecin-Chef de l'Hôpital Militaire de Meknès

INTRODUCTION

La scoliose, déviation latérale permanente du rachis, associée ou non à une cyphose et à la torsion des corps vertébraux intéressés et entraînant de ce chef une limitation de l'amplitude des mouvements vers le côté sain (G. Huc), s'accompagne la plupart du temps, non seulement d'une lassitude, résultant de la lutte contre le déséquilibre du corps, mais également de douleurs plus ou moins intenses, siégeant aux attaches pelviennes ou costales de la masse sacro-lombaire (Lance, Schanz), de sensations douloureuses irradiées vers la poitrine ou l'abdomen (Schanz et Dénucé) ou enfin de véritables névralgies, par compression radiculaire dans les trous de conjugaison.

On connaît par ailleurs les complications cardio pulmonaires d'une part, obstétricales d'autre part qui viennent à plus ou moins longue échéance assombrir le pronostic des scolioses ou des cyphoscolioses.

Mais ce qui est beaucoup moins connu, faute de nombreuses observations, ou de nombreuses publications, ce sont les paraplégies qui peuvent survenir au cours de l'évolution de certaines scolioses ou cy-

pho-scolioses bien supportées pendant de longues années. Ces paraplégies comportent une symptomatologie très variée allant de la simple parésie des membres inférieurs, jusqu'à la paraplégie spasmodique, grave, en extension traduisant une compression médullaire.

Pendant longtemps, avant l'emploi de radiographies, des examens du liquide céphalo-rachidien avec épreuves manométriques, de myélographies, et enfin d'intervention chirurgicales, lorsqu'on se trouvait en présence d'une scoliose avec paraplégie organique, on était disposé à admettre l'existence de ces deux affections évoluant simultanément et indépendamment, soit d'un mal de Pott. Actuellement, il est des cas où l'examen séméiologique aidé par les plus récentes acquisitions de la clinique moderne, permet d'éliminer ces différentes étiologies et où la logique des faits oblige à voir un rapport de causalité entre la cypho-scoliose et la paraplégie.

À propos d'un malade de M. le Docteur Henri Schaeffer que nous remercions de nous avoir donné la possibilité d'étudier la question, et en nous appuyant sur la littérature étrangère et française, nous allons nous efforcer de voir ce que l'on peut penser actuellement sur ce problème.

Nous avons rassemblé dans ce travail le maximum d'observations de scolioses ou de cypho-scolioses associées à des paraplégies publiées dans les littératures médicales étrangères et françaises, depuis les plus anciennes de la fin du xix^e siècle de

Leyden, Bachmann, Hoffa, jusqu'aux plus récentes, accompagnées d'examens anatomo-pathologiques de Jaroschy, Anrdé Thomas, Sorrel et Madame Sorrel-Déjerine, etc...

Certains points demandent à être soulignés.

1^o Les cypho-scolioses juvéniles sont extrêmement fréquentes, relèvent de multiples étiologies. Par contre, les accidents médullaires consécutifs à ces déformations vertébrales sont très rares ; l'on connaît à ce propos la tolérance très grande de la moelle.

2^o L'étude clinique de ces malades est très intéressante. Il s'agit en général de sujets jeunes, adolescents, présentant une cypho-scoliose datant de l'enfance, intéressant le plus souvent la partie moyenne de la colonne dorsale. Cette déformation, souvent méconnue des malades et de leur entourage est dans la majorité des cas d'origine congénitale, ce dont témoignent l'existence d'hémivertèbres, de vertèbres cunéiformes, ou encore de spinabifida concommittant, plus rarement scoliosé rachitique, paralytique ou même exceptionnellement consécutive à un traumatisme vertébral.

C'est au moment de la croissance, en général entre 15 et 20 ans, à l'âge où la scoliose s'accroît que, parfois sans cause apparente, ou encore à la suite de travaux physiques pénibles, apparaît de la fatigabilité dans les jambes, et s'installe progressivement dans l'espace de 6 mois à un an et quelque-

fois beaucoup moins, une paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité et souvent aussi troubles splénectériens. L'examen du liquide céphalo-rachidien, les épreuves manométriques de Queckenstedt-Stookey et le lipiodol montrent l'existence d'un blocage complet ou partiel des espaces sous arachnoïdiens.

3° Les causes et le mécanisme de la compression médullaire sont parfois obscurs, mais ont pu être mis en évidence à la lumière de certaines observations suivies d'interventions chirurgicales ou d'examen anatomiques. Dans la moitié des cas opérés, la laminectomie n'a pas montré de rétrécissement du canal rachidien ou d'autre cause de compression, mais une dure mère tendue comprimant la moelle sur la face postérieure des corps vertébraux au sommet de la cypho-scoliose ; à ce niveau le fourreau dural est pâle, ne bat pas et la moelle pâle, anémiée, est plus ou moins aplatie.

Si on ouvre le sac dural, elle fait hernie à travers celui-ci et se recolor.

4° Soulignons enfin l'intérêt thérapeutique de cette affection. Quoique dans certains cas le traitement orthopédique ait pu amener une amélioration appréciable, le plus souvent seule la *laminectomie décompressive avec ouverture de la dure mère* amène une rétrocession des symptômes médullaires et souvent même une restitution ad intégrum de toutes les fonctions atteintes.

EXPOSÉ BIBLIOGRAPHIQUE ET HISTORIQUE

Nous pourrions diviser ce chapitre en trois périodes avec comme repère entre elles, les publications de W. Jaroschy, entre 1923 et 1928.

Dans une première période en effet, la paraplégie des scoliotiques, objet du présent travail, était déjà connue. Bampffield, Leyden et Bauer en 1874 déjà avaient cité des observations de cypho-scolioses graves accompagnées de symptômes médullaires plus ou moins caractéristiques. Bachmann en 1899 rapporte deux observations, dans lesquelles il élimine la tuberculose des corps vertébraux, mais n'établit pas le rapport de cause à effet entre la scoliose et la paraplégie. Schultess en 1905 admet l'apparition d'une paraplégie spasmodique au cours des scolioses rachitiques. Hoffa, 1906, Bauer, Lorenz et Saxl en 1911, contribuent à enrichir la littérature avec leurs observations.

En France, Hallion, dans sa thèse de 1892 sur « les déviations vertébrales neuropathiques » paraît avoir été le premier à affirmer que, malgré la tolérance merveilleuse de la moelle au cours de la scoliose, il existe des cas rares, « où le rétrécissement du canal rachidien, très marqué au sommet des

courbures excessives, soit allé jusqu'à déterminer une compression de l'axe nerveux ».

Plus tard, une observation de Debove, publiée dans la thèse de son élève Bruhl (1900) concerne une paraplégie flasque associée à des troubles sensitifs du type syringomyélique chez un scoliotique âgé de 38 ans.

Mauclore, en 1913, rapporte un cas de scoliose cervicale dextre convexe avec paraplégie spasmodique et accuse le rhumatisme déformant juvénile d'être la cause de la scoliose et de la paraplégie. Ces quelques faits montrent que ce tableau clinique n'était pas ignoré en France.

Deuxième période. — Cependant, tout le mérite d'avoir isolé et fixé les éléments nosologiques de ce que l'on appelle la paraplégie des scoliotiques, revient à Jaroschy, qui, en 1923 d'abord, et en 1928 ensuite, souligna, en se basant sur quelques cas personnels et sur la littérature existante, tout l'intérêt neurologique et neuro-chirurgical du problème.

Dans son travail de 1923, Jaroschy rappelle les premières observations publiées par Leyden, Hoffa, Shultess, Bécli, Lorenz et Saxl, Payr, et établit que *la scoliose, à elle seule, peut être tenue responsable des accidents paralytiques*. Cette conception appuyée sur les résultats des épreuves radiographiques, sur l'examen du liquide céphalo-rachidien, sur l'épreuve lipiodolée, confirmée par les constatations faites au cours d'interventions chirurgicales et même par

quelques succès thérapeutiques obtenus à la suite de laminectomie décompressive, ne laisse plus de doute.

Troisième période. — Toutefois les cas suivis d'autopsie et d'examens histologiques doivent être les plus démonstratifs, parce qu'il y a des maux de Pott qui, pendant une période plus ou moins longue de leur évolution, ne se révèlent pas sur les épreuves radiographiques et parce qu'à défaut d'autopsie il n'est pas toujours démontré que la scoliose reste seule en cause et que la compression ne reconnaisse pas une autre origine que la difformité vertébrale.

C'est ainsi que nous en arrivons à la période actuelle où le nombre des travaux sur la paraplégie au cours de la scoliose ou cypho-scoliose (ou encore syndrome de compression médullaire du type Jaroschy, selon l'avis de M. Borchardt) a augmenté. Des précisions nouvelles sur les modifications histologiques de la moelle, le diagnostic et la conduite thérapeutique furent apportées grâce à la contribution de plusieurs auteurs étrangers (Ridlon, Elmslie, Payr, Kleinberg, Zanolli, Sachs, Valentin et Püttschar M. Borchardt, Montanaro et Gonzalès, W. Blum, G. Okonek, W.G. Sillevis, Smitt, Wretblad) et français (Cornil et Bernier, L. Ménard, A. Thomas, E. Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine, J. A. Chavany, J. Haguenau et Gauthier, Curtillet, Bardenat et Sulzer, H. Shaeffer, H. Roger et Schachter enfin.

RÉSUMÉ DES PRINCIPALES OBSERVATIONS

A. — Nous donnerons dans l'ordre chronologique, le résumé des observations caractéristiques.

Observation 1 : LEYDEN, en 1874, rapporte l'observation d'un jeune homme de 22 ans présentant d'une part une grave scoliose dorsale, congénitale, d'autre part une faiblesse des membres inférieurs, puis une impossibilité de la station debout. L'auteur rappelle :

Observation 2 : Une observation de Bampffield de scoliose dorsale avec paraplégie, avec troubles sphinctériens.

Observations 3 : BACHMANN, en 1899, deux observations concernant :

La première, un homme de 31 ans présentant une scoliose dorsale convexe à droite et dont le sommet est situé au niveau des 5° et 6° dorsales, avec vertèbres cunéiformes, et au point de vue neurologique une paraplégie spasmodique ;

La deuxième, une jeune femme de 24 ans, dont la scoliose, apparue à l'âge de 12 ans, avait son sommet au niveau des 3^e et 5^e dorsales, était associée à une cyphose dont l'apex était au niveau des 7^e et 9^e dorsale, avait donné lieu à une paraplégie spasmodique. Dans les 2 cas, l'auteur élimine catégoriquement la tuberculose des corps vertébraux.

Observation 4 : RIDLON, 1916. Une fillette de 11 ans, atteinte depuis quelques années de cyphoscoliose, présente depuis quelques mois, sans aucune cause apparente, une faiblesse des jambes et des troubles de la marche.

— A l'examen, une scoliose médio-dorsale convexe à gauche avec courbure de compensation lombaire.

— Radiologiquement, la 9^e vertèbre dorsale est remplacée par une hémivertèbre.

— Au point de vue neurologique, une paraplégie spasmodique.

— Traitement par l'extension continue pendant 8 mois, amène une amélioration.

Observation 5 : JAROSCHY, 1923. Un enfant atteint de scoliose depuis l'enfance, fait, à l'âge de 15 ans, une pleurésie qui aggrave sa déformation vertébrale. A 18 ans, il présente une faiblesse des membres inférieurs progressive, puis la station debout devient impossible.

Examen objectif : scoliose convexe à gauche à petit rayon avec gibbosité costale peu apparente. A la radiographie, une hémivertèbre au niveau de D 4. Il existe 11 côtes seulement à droite. Donc, scoliose congénitale. Neurologiquement : une paraplégie spasmodique grave, avec anesthésie dont la limite supérieure atteint D 6. L.C.R. : Dissociation albumino-cytologique.

Traitement : *Laminectomie*, qui montre une tension de la dure-mère et de la moelle au sommet de la courbure du rachis. La dure-mère est suturée. Section des racines dorsales du côté gauche tendues, avec déplacement du sac dural vers la droite. Amélioration rapide, au bout de 16 jours le malade marche, puis, après quelques mois, guérison.

Observation 6 : JAROSCHY, 1923. Une fillette de 14 ans, atteinte depuis sa première enfance, d'une scoliose congénitale grave et s'aggravant progressivement. Depuis un mois, faiblesse des membres inférieurs, démarche difficile, depuis 15 jours est couchée, ne peut marcher, mais ne présente aucune douleur.

Examen objectif : Scoliose cervico-dorsale, convexe à gauche avec forte torsion des corps vertébraux et petite cyphose. A la radio : la 4^e dorsale est remplacée par une hémivertèbre, cunéiforme à base gauche. A droite 11 côtes, à gauche 12.

Neurologiquement : Une paraplégie spasmodique, une dissociation albumino-cytologique importante dans le L.C.R.

Traitement : *Laminectomie*, à l'ouverture de la dure-mère, la moelle fait hernie, le sondage du canal vertébral ne montre pas de sténose. Fermeture de la dure-mère. Au bout d'un an, guérison presque complète, il ne persiste qu'un signe de Babinski bilatéral.

Observation 7 : SACHS, 1925 : Un enfant de 14 ans, atteint depuis l'âge de 7 ans de scoliose dorsale, présente depuis un an une faiblesse des membres inférieurs, puis progressivement s'installe une paralysie et des troubles sphinctériens.

Examen objectif : grave cypho-scoliose convexe à gauche, avec sommet au niveau de D 7 congénitale.

Neurologiquement : Paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité et troubles sphinctériens. L.C.R. : grosse dissociation albumino-cytologique.

Traitement : *Laminectomie*. A l'ouverture, on trouve un bloc de graisse de 2 cm. d'épaisseur dans le canal vertébral dépendant du tissu adipeux extradural au sommet de la déformation rachidienne. Le canal paraît augmenté dans son diamètre antéro-

postérieur. La graisse réclinée, la moelle et la dure-mère apparaissent tendues et comprimées sur l'angle aigu formé par le corps de la vertèbre. Ouverture de la dure-mère, la moelle fait hernie et se met à battre. La suture de la dure-mère n'est pas possible.

Suites post-opératoires : Au bout de 24 heures, le malade pouvait déjà étendre et fléchir ses membres inférieurs. Au bout de 4 semaines, il pouvait remarcher. L'examen histologique du tissu graisseux montra qu'il était normal, non inflammatoire, non en voie de dégénérescence.

Observation 8 : ELMSLIE, 1925 : Garçon de 18 ans. Scoliose paralytique depuis l'âge de 8 ans, paralysie du membre inférieur gauche ; depuis 2 ans, faiblesse des membres inférieurs, depuis 9 mois marche impossible. Pas de douleurs.

Examen objectif : Grave cypho-scoliose dorsale, convexe à gauche, avec sommet au niveau de la 5^e dorsale.

Neurologiquement : Paraplégie spasmodique, avec anesthésie jusqu'à D 5.

Lipiodol sous-occipital : arrêt au bord supérieur de D 4.

Lipiodol par ponction lombaire : arrêt au niveau de D 6.

Traitement : *Laminectomie* : dure-mère et moelle tendues au sommet de la déformation. Su-

ture de la dure-mère impossible. Au bout de 2 mois, nouvelle intervention par suite de l'absence d'amélioration. L'abondance du tissu cicatriciel que l'on excise en partie empêche de poursuivre cette nouvelle intervention. On complète ce traitement par *l'extension continue*. Au bout de 8 mois, retour intégral de la sensibilité. Il persiste une démarche spasmodique.

Observation 9 : ELMSLIE, 1925 : Enfant de 12 ans, atteint de scoliose congénitale, présente, après une grippe, de la fatigabilité à la marche, puis une paralysie des membres inférieurs.

Examen objectif : Forte scoliose convexe à droite de C 7 à D 4, avec grosse torsion des corps vertébraux. A la radiographie, une hémivertèbre droite sous la 3^e dorsale. Arrêt du lipiodol au niveau de D 1. Ne fut pas opéré.

Observation 10 : KENNETH MC. KENZIE, 1927 : Jeune homme de 18 ans. A l'âge de 7 ans, apparition d'une légère courbe scoliotique de la colonne vertébrale, qui devient manifeste à 11 ans. Depuis un an, faiblesse dans les jambes. Depuis 15 jours, marche impossible.

Examen objectif : Parésie des membres inférieurs, plus marquée à droite. Réflexes tendineux très vifs. Babinski bilatéral. Troubles de la sensibilité superficielle ; troubles sphinctériens.

P. L. : Liquide limpide. Pandy, Ross-Jones : fortement positifs.

Lipiodol sous-occipital : arrêt au niveau de la région médio-dorsale.

Traitement : Laminectomie. Notable quantité de tissu graisseux très vascularisé, du côté convexe de la dure-mère. Hernie de la moelle à l'ouverture de celle-ci. Pas de suture de cette dernière. Guérison.

Observation 11 : JAROSCHY, 1928 : Etudiant de 19 ans. Depuis 2 ans scoliotique, aggravation progressive de cette scoliose, présente des fourmillements et une faiblesse au niveau des membres inférieurs, fatigue à la marche.

Examen objectif : cypho-scoliose grave du tractus dorsal inférieur, convexe à gauche, avec gibbosité costale évidente et déformation thoracique, légère courbure de compensation lombaire. La radio montre une hémivertèbre surnuméraire entre D 8 et D 9.

Neurologiquement : Une paraplégie spasmodique avec hypoesthésie atteignant l'ombilic. Le lipiodol est arrêté au niveau de D 8.

Traitement : Laminectomie ; adhérence du sac dural au canal vertébral, prolapsus de la moelle dès l'ouverture de la dure-mère, qui n'est pas suturée.

Après 7 semaines, le malade quitte le lit, guéri complètement, et reprend ses études.

Observation 12 : JAROSCHY, 1928 : Un garçon de 19 ans, scoliotique depuis l'enfance, consulte parce que depuis un an il accuse de la faiblesse et de la fatigue aux membres inférieurs.

Examen objectif : Stigmates évidents de *Rachitisme*, grave cypho-scoliose convexe à gauche et médio-dorsale, avec gibbosité costale et courbure de compensation. A la radio, le sommet de la déformation siège au niveau de D 8. Les corps vertébraux sont déformés et en rotation. Pas de déformation congénitale.

Neurologiquement : Paraparésie spastique.

L.C.R. : xanthochromique, riche en albumine et coagulant spontanément.

Le lipiodol sous-occipital montre un arrêt en forme de goutte au niveau de D 6, tandis que de D 6 à D 8 il devient filiforme.

Traitement : *Laminectomie*. Pas de rétrécissement du canal vertébral. Sac dural et moelle tendus au sommet de la courbe. Après section de 2 racines à gauche, la moelle est repoussée vers le côté opposé. On ne suture pas la dure-mère, ce qui aurait occasionné une tension manifeste au niveau de la moelle.

Suites opératoires : Rapide amélioration, le malade remarche au bout d'un mois et peut être considéré comme guéri au bout de 2 ans.

Observation 13 : LEHRNBECHER, 1928 : Enfant de 16 ans, atteint d'une gibbosité depuis sa première enfance. Consulte parce que depuis un an et demi, il ressent une faiblesse des membres inférieurs des troubles de la sensibilité superficielle et sphinctériens.

Examen : très grave scoliose convexe à gauche, avec sommet au niveau de D 9, interruption de la sensibilité au niveau de D 10 - D 11. Paraplégie spasmodique complète. Le lipiodol sous-occipital montre un arrêt au niveau du bord supérieur de D 9.

Traitement : Traction continue sur un petit lit de Bradford, amenant au bout de 6 mois une amélioration.

Observation 14 : ZANOLI, 1930 : Une femme adulte de 30 ans présentant des signes de rachitisme grave de l'enfance, ayant marché à l'âge de 4 ans, ayant une scoliose progressivement aggravée. Consulte parce que, depuis 7 mois, elle présente des douleurs lombaires intermittentes, puis depuis 4 mois de la fatigue et de la faiblesse des membres inférieurs.

Examen objectif : Femme de très petite taille, ayant une cypho-scoliose durale très grave, convexe à gauche avec gibbosité costale fortement prononcée, courbure de compensation lombaire connexe à droite. Quelques douleurs à la pression des apophy-

ses au niveau de la charnière dorso-lombaire. A la radio : sommet de la scoliose au niveau de D 7-D 9. Torsion accentuée des corps vertébraux.

Neurologiquement : Amyotrophie des membres inférieurs avec diminution de la force musculaire. Sphincters indemnes. L.C.R. obtenu par P.L. : xanthochromique, Albumine 4,30 0/00. Pandy fortement positif, 7 éléments à la cellule de Nageotte. Par sous-occipitale : normal.

Myélographie : lombaire : arrêt au niveau de L 1 ; par sous-occipitale : arrêt au niveau de D 12.

Traitement : *Laminectomie* (Professeur Putti). Le sac dural mis à nu, est rétréci au niveau de L 1. Dans le segment sus-jacent, il bat synchrone aux mouvements respiratoires ; immobile, dans le segment lombaire. Non altéré. A l'ouverture de la dure-mère, le L.C.R. sort limpide, puis xanthochromique, puis de nouveau limpide. La moelle fait hernie par l'ouverture ; la face interne des méninges est intacte. On suture la brèche opératoire en plusieurs plans, sans refermer la dure-mère.

Suites opératoires et tardives : Guérison par première intention de la plaie opératoire. Pendant 5 jours, paresthésies douloureuses des membres inférieurs. Marche possible. Enfin, en quelques mois : guérison complète.

ZANOLI, 1930 : Un jeune garçon de 15 ans ayant à la fois une déformation vertébrale et une paraplé-

gie spasmodique. La cypho-scoliose très grave est la conséquence d'une fracture de la colonne vertébrale datant d'il y a 4 ans ; cette fracture, qui n'avait donné aucun trouble médullaire, avait été traitée par un corset plâtré. La cypho-scoliose était apparue il y a 2 ans.

Examen : Grave cypho-scoliose dorsale moyenne avec sommet à D 7, avec forte torsion des corps vertébraux. Radiographies : *de face*, la colonne vertébrale est déportée vers la droite au niveau de D 7, grosse angulation de 120°. Les corps vertébraux de bas en haut vont en diminuant de hauteur, D 7 est cunéiforme, séparé de D 6 par un espace très important. D 6, D 5, D 4, D 3 ne sont pas reconnaissables quant à leur contour ; *de profil*, cyphose à angle aigu de 70°, la 7° dorsale est réduite à un disque mince.

Au point de vue neurologique : Paraplégie spasmodique avec hypertonie. Le L.C.R. est xanthochromique avec dissociation albumino-cytologique. Le lipiodol est arrêté au niveau de D 8.

Traitement : Laminectomie de D 5 à D 9. Le sac dural au niveau de D 7 est fortement aplati, angulé, rubanné, d'aspect grisâtre. Pas d'ouverture de la dure-mère.

Suites opératoires : Pas d'amélioration appréciable.

Observation 15. — MÉNARD, 1931 : Une jeune fille de 18 ans, atteinte de scoliose à double courbure dorso-lombaire à convexité droite. Déformation interscapulaire, avec hauteur de la courbe réunissant le sommet des apophyses épineuses plus grande que 3 cm. au niveau de D 7-D 8. La distance qui sépare les plans frontaux passant par les bords internes des 2 omoplates est de 9 à 10 cm. A la radio : les 7^e cervicale, 11^e dorsale et 1^{re} sacrée sont vues de face ; les 2^e et 3^e lombaires vues de trois-quart, avec rotation à gauche ; enfin 7^e et 8^e dorsales vues de profil avec rotation vers la droite.

Neurologiquement : Impossibilité de la station debout ou assise ; la malade est couchée sur la gibbosité droite, l'épaule gauche et le bassin, celui-ci dans le plan frontal. Mouvements actifs des membres inférieurs impossibles. Donc paraplégie flasque.

Traitement : Appareil orthopédique en celluloid solidement armé, difficilement accepté au début. En quelques mois, reprise de quelques mouvements aux membres inférieurs, puis reprise de la marche.

Observation 16 : MINARD, 1931 : Un jeune homme de 18 ans, atteint de scoliose dorsale ; présentant un Z inversé en S assez court à convexité gauche, sommet au niveau de D 7-D 8, existence d'un *spina bifida* de la 1^{re} sacrée.

Neurologiquement : Atteint de paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité au-dessous de la ligne dorso-lombaire de Déjerine. *Lipiodol* : arrêt au niveau de D 6 et D 7, en pinceau à limite inférieure.

Traitement : orthopédique. Toute une série de plâtres en se servant du lit d'Abbett.

Amélioration progressive en quelques mois, clinique caractérisée par la diminution des troubles de la sensibilité ; radiologique car il n'existe plus de blocage lipiodolé. Le passage du lipiodol montre clairement la libération de la moelle.

Observation 17 : VALENTIN et PÜTSCHAR, 1932 : Jeune homme de 18 ans présentant d'une part une scoliose convexe à gauche siégeant au niveau de la colonne dorsale supérieure datant de l'enfance et une paraplégie spasmodique avec troubles importants de la sensibilité.

L'examen anatomique : montra l'existence d'une vertèbre supplémentaire cunéiforme, dont la partie la plus large était orientée vers la gauche, située entre D 5 et D 6. Le disque entre D 5 et la vertèbre cunéiforme, présente une fissure très étendue ; celui entre la vertèbre cunéiforme et D 6 est remplacé par une cavité pseudo-articulaire. Sur les bords ostéo-cartilagineux on observe un processus très actif de croissance. Les os sont sclérosés. La moelle (région dorsale supérieure et moyenne) est très amin-

cie sur une longueur de 7 cm. Son diamètre est réduit à 5 mm. Les vaisseaux de la pie-mère ne sont pas apparents. Les racines tirillées. Sur les coupes histologiques, la moelle est bouleversée, la corne antérieure est méconnaissable, les limites des cornes postérieures indécises. Les vaisseaux sont très nombreux au niveau de la substance blanche et leur paroi conjonctive est très épaissie. Les cellules de la corne antérieure ont presque toutes disparu. La pie-mère et l'arachnoïde sont épaissies. Les cordons postérieurs sont partiellement dégénérés au-dessus du foyer et faisceau cérébelleux direct est également diminué ; au-dessous, les fibres sont plus clairsemées dans l'aire du faisceau pyramidal.

Observation 18 : VIGANO, 1933 : concerne un jeune homme de 20 ans, qui présente depuis quelques mois des troubles de la marche, de l'incontinence rectale et quelques troubles de la sensibilité.

Examen objectif : Il présente au niveau du thorax, une gibbosité postérieure et droite, avec forte diminution du diamètre vertical de la cage thoracique et augmentation du diamètre transversal. A l'examen de la colonne, on trouve une scoliose convexe à droite à faible rayon, dont le sommet est à D 8 avec torsion des corps vertébraux, et une cyphose de moyen degré dont le sommet correspond aussi à D 8. La radio confirme ce diagnostic et montre la torsion des corps vertébraux sur leur axe. Des

déformations de type rachitique et une courbure de compensation lombaire.

Neurologiquement : une paraplégie spasmodique des membres inférieurs, avec un L.C.R. limpide avec Pandy positif, un élément par mm³ et un B.W. négatif. La myélographie par voie lombaire, malade en position de Trendelenburg, montre un arrêt du lipiodol au niveau de D 9 pendant 20 heures.

Par suite du refus de l'intervention, on pratique une extension continue avec minerve cervicale, qui n'amène, même au bout de plusieurs mois, aucune amélioration.

Observation 19 : André THOMAS, SORREL et Mme SORREL-DÉJERINE, 1933 : André H..., 15 ans, entre à l'Hôpital Trousseau pour cypho-scoliose et une paraplégie. Ces deux ordres d'accidents remonteraient en février 1931. La famille ne s'était pas aperçue de la difformité vertébrale. Progressivement les troubles de la motilité et la déformation s'accroissent, sans douleurs. Le malade est traité par l'extension continue qui semble avoir procuré une amélioration passagère.

A l'examen : il existe a) une cypho-scoliose jusque-là méconnue à sommet arrondi, qui comprend environ les 8 premières vertèbres dorsales. Le sommet correspond à D 4, distant environ de 6 cm. de

la ligne médiane vers la gauche ; b) une paraplégie à évolution progressive (paraplégie spasmodique avec mouvements de défense, s'installant sans douleurs, avec troubles objectifs de la sensibilité affectant tout d'abord la douleur et la température).

Cette paraplégie évolue comme une paraplégie par compression. Les radiographies de la colonne vertébrale confirment le degré marqué de la déformation rachidienne. La projection des corps vertébraux sous des angles différents ne permet pas d'apprécier très exactement leur forme : cependant, sur quelques épreuves, l'asymétrie ne paraît pas douteuse au niveau de D 6 et D 7. Toute présomption d'un mal de Pott est exclue. Absence de scoliose de compensation au niveau de la région lombaire. .

L'existence d'un syndrome de compression était bien établie par l'évolution clinique. Paraplégie devenue complète, par les modifications du L.C.R. : 2 cc. prélevés par ponction lombaire, avec chute de la pression à 0 et pas d'élévation malgré la pression des jugulaires. Liquide xanthochromique. B.W. négatif. L.C.R. par sous-occipitale, normal ; par le lipiodol sous-occipital, arrêté au bord inférieur de l'apophyse épineuse de D 5.

Une intervention est décidée le 19 novembre. *Laminectomie* de D 3 à D 9, le canal vertébral ayant suivi les inflexions de la colonne, l'opération rencontre de grandes difficultés. On a l'impression que la moelle est fortement aplatie au niveau des apophyses épineuses de D 5, D 6, D 7. Le sac dural, qui

n'a pas été ouvert, est recouvert d'un épais manchon graisseux peu vascularisé. Un fragment prélevé pour examen histologique : il ne s'agit que de tissu graisseux : on n'y décèle aucune formation tumorale.

Le malade meurt le 26 janvier après avoir présenté une paraplégie avec mouvements de défense, automatisme vésical, élévation thermique jusqu'à 40°.

Autopsie : La moelle est prélevée depuis la région cervicale jusqu'à la région lombo-sacrée.

La colonne est prélevée aussi depuis C 7 jusqu'à D 12. Il existe une scoliose à double courbure en forme d'S. La branche supérieure est formée par les corps de C 7, D-1, D 2. La branche moyenne est formée par les corps de D 3, D 4, D 5, D 6. La branche inférieure est formée par les corps de D 7 à D 11. La moitié droite de D 6 et D 7 a complètement disparu, si bien que les disques D 5-D 6, D 6-D 7, D 7-D 8 sont au contact les uns des autres sans interposition de tissu osseux. L'angulation est très prononcée et atteint environ 30°.

Il existe non seulement une scoliose et une cyphose, mais la colonne a subi une rotation assez prononcée. La rotation est peu marquée pour la branche supérieure qui se présente presque de face. Pour la branche moyenne, rotation de gauche à droite, les corps vertébraux se présentent presque de 3/4. Pour la branche inférieure, rotation en sens inverse

et les corps vertébraux se présentent de nouveau de face.

A la coupe, pas de lésion focale. La dure-mère est recouverte d'un manchon graisseux, paraît normale, mais, par suite de la torsion de la colonne et de l'angulation très prononcée, la moelle est nettement coudée au niveau de la partie inférieure du segment D 7, un peu aplatie par suite, également, de la déviation et de la torsion vertébrales. Les racines gauches D 6, D 7, D 8 ont subi une élongation marquée. Elles sont très tendues.

A la section, la dure-mère est légèrement aplatie, mais n'adhère pas à l'arachnoïde. La moelle est blanchâtre, anémiée. Absence de vascularisation du segment D 7, elle existe au niveau de D 6 et D 8. La compression de la moelle ne s'est pas exercée directement d'avant en arrière. Il en résulte une asymétrie assez marquée entre les deux moitiés latérales.

Il n'existe donc aucune autre cause de compression que la déformation vertébrale qui fait subir à la moelle tendue sur l'angle saillant des corps vertébraux, comme la corde d'un violon sur le chevalet, une angulation très prononcée avec refoulement progressif d'avant en arrière. La moelle ne peut se soustraire à cette action mécanique, étant maintenue solidement par les racines de gauche, elles-mêmes fortement tendues, qui établissent un contact plus intime avec la dure-mère. La compression s'exerce à la fois sur la moelle et sur les vaisseaux. L'aspect

anémique de la moelle au niveau des segments atrophiés montre la part considérable qui revient aux troubles circulatoires sanguins et lymphatiques dans la pathogénie des lésions spinales et des accidents nerveux.

La laminectomie *simple sans ouverture de la dure-mère* et l'extraction de la graisse péri-durale n'ont pas empêché les accidents d'évoluer.

Examen histologique : Sur les coupes, amenuisement de la moelle au niveau de D 7. La pie-mère est relativement altérée. Le sillon antérieur est peu apparent, comblé par les vaisseaux dont la paroi est épaissie. Il disparaît à plusieurs niveaux dans une symphyse totale.

Les vaisseaux de la moelle, sont apparents et nombreux dans les cordons postérieurs. Leur paroi est épaissie et sclérosée. Bouleversement de la moelle, démyélinisation prédominant dans les cordons antéro-latéraux. Le faisceau pyramidal est relativement mieux conservé. Décoloration très intense de la moelle sur les coupes colorées par la méthode de Bielchowski. Dans les segments sus et sous-jacents, les dégénérationes sont très peu prononcées.

Dans le segment de D 7 (coloration de Niessl) les divers groupes cellulaires de la moelle sont assez reconnaissables, mais endommagés.

Dans les segments situés au-dessus et au-dessous de la compression, les vaisseaux de la pie-mère sont très dilatés.

Observation 20 : CHAVANY, 1934 : Mlle C. J., 26 ans, grabataire, actuellement paraplégique et scoliotique.

Examen objectif : scoliose à large courbure à convexité droite à maximum dorsal avec légère cyphose et création d'une gibbosité scoliotique latérale produite par la saillie postérieure des angles costaux droits. Hémithorax très aplati. Cyphose scoliose apparue à l'âge de 14 ans, à la suite d'un coup de pied de cheval (?) A la radio, la courbure part de D 1 en haut pour se terminer à L 1 en bas, avec un maximum à D 7-D 8. Les corps vertébraux de D 7 et D 8 sont déformés en coin. Rotation modérée des vertèbres sur leur axe. Légère courbure de compensation cervicale et lombaire.

Au point de vue neurologique, le début des troubles paraplégiques s'est fait par des fourmillements au niveau du pied droit, puis impotence fonctionnelle de ce côté. La faiblesse gagne progressivement l'autre jambe, tandis que s'installe de la contracture. On est maintenant en face d'une paraplégie *hyperspasmodique* : tendance à la flexion permanente des trois segments du membre inférieur droit. Exagération des réflexes tendineux des membres inférieurs. Signe de Babinski bilatéral. Réflexes d'automatisme médullaire provoqués par la manœuvre de Pierre Marie et Foix.

Au point de vue sensitif : légère hypoesthésie

au tact, à la piqure et aux excitants thermiques, aux extrémités.

Troubles sphinctériens réels mais discrets.

Présence d'un *nystagmus* horizontal dans les positions latérales extrêmes du regard.

L'épreuve manométrique lombaire de Stookey montre une ascension modérée de la pression L.C.R., par compression des jugulaires pendant dix secondes, mais la descente ne s'amorce pas. La compression abdominale donne une ascension et une descente normales. A l'examen, le L.C.R. est normal. Le cheminement du lipiodol dans les espaces sous-arachnoïdiens est défectueux et lent, l'huile iodée ne s'immobilise pas. Elle s'égrène. Il n'y a pas d'arrêt. Chavany conclut qu'il ne s'agit pas, à proprement parler, d'un blocage, et que son cas se présente plus comme une myélite que comme une compression médullaire.

Observation 21 : MONTANARO et GONZALÈS, 1935 : F. II., 23 ans.

Fait, à l'âge de 16 ans, une cypho-scoliose, évoluant pendant 6 ans d'une façon silencieuse et progressive, au décours de laquelle s'installent des signes de paraplégie spasmodique rendant, au bout de quelques mois, la marche impossible.

Examen objectif : cypho-scoliose dorso-lombaire atteignant les dernières vertèbres dorsales et la 1^{re} lombaire. Son sommet à D 8 distant de 8 cm.

de la ligne médiane, sans courbure de compensation. A la radio, rotation des corps vertébraux, les corps vertébraux de D 6, D 7, D 8, D 9 sont cunéiformes. Pas de vertèbres surnuméraires, pas d'hémi-vertèbres. Pas de processus pathologique osseux.

Neurologiquement : Paraplégie spasmodique grave avec troubles moteurs, sensitifs, sphinctériens et évoluant vers la forme flasque. L.C.R. recueilli par sous-occipitale, montre une légère réaction albumineuse. Pas d'éléments. Le lipiodol est arrêté au niveau du bord supérieur de D 3 en forme de goutte fine, avec petite portion atteignant le bord inférieur de D 4. Pas d'intervention, étant donné le mauvais état général. Evolution vers la mort.

Autopsie : Pas de rétrécissement du canal vertébral au niveau de D 9, mais une substance gélatineuse rosée sur 6 cm. qui occupe tout l'espace péri-dural.

Moelle : Œdème péri-dural dorsal du 5° au 12° segment. On trouve un foyer central hémorragique avec nécrose tout autour du canal épendymaire.

Examen histologique : Pachyméningite exsudative entourant d'anciens foyers hémorragiques et hyalins. Les vaisseaux sclérosés et athéromateux surtout dans les rameaux du système spinal postérieur. La moelle présente des signes de myélite nécrosante disséminée, surtout au niveau des cornes. On observe des foyers hémorragiques anciens et ré-

cents dans la substance blanche avec des vaisseaux dilatés. Donc, lésions dorso-lombaires de myélite centrale hémorragique et athéromateuse. L'auteur conclut à un processus de myélomacrie par compression médullaire.

Observation 22 : J. HAGUENEAU et GAUTHIER, 1937 : T..., âgé de 16 ans, consulte pour paralysie des membres inférieurs survenue rapidement sans douleurs.

Examen objectif : Cypho-scoliose datant de l'âge de 3 ans. Traitée aux Enfants-Malades, très accentuée dont le sommet correspond à D 8. La déviation intéresse les corps vertébraux de D 6 à D 10. Il existe en outre des déformations thoraciques et des courbures de compensation rachidiennes. A la radio, existence d'une hémivertèbre correspondant à D 9. Donc cypho-scoliose congénitale.

Au point de vue neurologique : Paraplégie spasmodique grave avec impotence totale. Réflexes tendineux très vifs aux membres inférieurs ; Réflexes d'automatisme médullaire importants ; la limite supérieure de la zone réflexogène ne dépasse pas le pli de l'aîne. Troubles objectifs de la sensibilité à la piqure et à la discrimination thermique avec limite nette horizontale correspondant à la 12° racine dorsale. Troubles sphinctériens.

L.C.R. Tension très basse, blocage par la pression des jugulaires. Albumine : 1 gr. 12 par litre.

Elément 1,4 par mm³. Le lipiodol, par voie lombaire, montre un arrêt total au niveau de D 10.

Les auteurs, présentant leur malade à la Société de Neurologie, insistent sur le fait que cette paraplégie par compression médullaire est la conséquence de la cypho-scoliose et sur la nécessité d'une laminectomie avec ouverture de la dure-mère.

Observation 23 : H. ROGER et SCHACHTER, 1939 : Mlle Juliette D..., âgée de 25 ans, consulte pour une parésie des membres inférieurs, apparue il y a 2 ou 3 ans. Pas d'antécédents pathologiques.

Examen objectif : une énorme scoliose, dont le début imprécis remonte à l'âge de 8 à 10 ans. Traitée au Sanatorium héliο-marin de Banyuls, puis par un corset. La scoliose, à convexité gauche, a son sommet à D 6, avec grosse surélévation de l'omoplate, sans image de processus pathologique à la radiographie, sauf aspect cunéiforme de D 6.

Au point de vue neurologique : une parésie spasmodique des membres inférieurs, avec déficit pyramidal à droite dans la manœuvre de Barré, exagération des réflexes tendineux, signe de Babinski bilatéral, légère hypoesthésie remontant jusqu'à l'ombilic, léger trouble de la discrimination thermique à droite.

L.C.R. normal. Epreuve de Queckenstedt-Stookey, ascension rapide et normale, mais pas de des-

cente après la compression des jugulaires (second niveau élevé).

Observation 24 : WRETBLAD 1939 : Garçon de 22 ans, présentant une déformation rachidienne datant de l'enfance (8 ans) et depuis un mois, une sensation de faiblesse et de froid aux membres inférieurs.

Examen objectif : Existence d'une cyphose de Scheuermann, angulaire dont le sommet est à D 7-D 9. A la radiographie, les corps vertébraux de D 7-D 8-D 9 sont cunéiformes. Il n'existe pas de destruction, ni de luxation des corps vertébraux. On ne peut exclure, dans l'étiologie de cette cyphose, *une ancienne fracture de la colonne vertébrale*.

Au point de vue neurologique : Paraplégie spasmodique avec hypoesthésie au-dessous de D 12. L.C. R. sans particularités anormales. Les épreuves manométriques faites au cours des examens successifs sont normales au début, puis montrent l'existence d'un blocage incomplet. Le lipiodol est arrêté incomplètement au niveau de D 6-D 9.

Traitement : Laminectomie de D 6-D 7-D 8-D 9. Tissu graisseux péri-dural abondant, très vascularisé, hémorragique, qu'il fallut extirper pour atteindre la dure-mère, qui ne battait pas au-dessous de D 6. Cette dernière était appliquée contre la face posté-

rière de la moelle qui, elle-même, était plaquée sur le sommet de la cyphose. On laisse la dure-mère ouverte.

Suites opératoires : Quelques douleurs aux membres inférieurs. Amélioration rapide et guérison au bout de 4 mois.

Observation 25 : WRETLAD, 1939 : Un adulte de 20 ans, présentant, depuis un an, une cyphose, depuis 3 mois une paraplégie spasmodique installée rapidement.

Examen objectif : Cypho-scoliose de Scheuermann, à convexité droite, en forme de S, à sommet à D 6-D 7, avec courbures de compensation lombaire à convexité gauche. A la radio, les 4 corps vertébraux du centre de la déformation sont comprimés, cunéiformes, mais les parties antérieures sont intactes. Les disques sont écrasés. Pas de mal de Pott.

Au point de vue neurologique : Paraplégie, avec dissociation type syringomyélique de la sensibilité. Troubles urinaires. L.C.R. clair, dissociation albumino-cytologique. Pandy et Nonne-Appelt + + +. Epreuves manométriques positives. Le lipiodol montre un arrêt incomplet au sommet de la cypho-scoliose. Le liquide passe en mettant le malade en hypertension.

Traitement : Laminectomie de D 5-D 6-D 7. Un tissu graisseux épidual très développé est enlevé. Il existe un espace large entre la dure-mère et la colonne vertébrale. Il n'existe des battements qu'au-dessus de D 5.

A l'ouverture de la dure-mère, la moelle est placée contre la dure-mère, sauf au-dessus et au-dessous de la laminectomie. Rotation de 30° vers la droite, de la moelle, probablement due à la cyphoscoliose. La dure-mère est laissée ouverte et l'incision recouverte de « Gummistoff ».

Suites : Après traitement physiothérapique et orthopédique aux membres inférieurs (rétractions), au bout de trois ans, guérison équivalente à 75 %.

Observation 26 : WRETLAD, 1939 : Un adulte de 28 ans, présentant une cyphose de l'adolescence, et une atrophie optique bilatérale d'étiologie inconnue, voit s'installer à la suite d'un traumatisme indirect, une paraplégie spasmodique avec incontinence d'urines.

Examen objectif : cyphose de D 7 à D 10, sommet D 9, à la radiographie, corps vertébraux cunéiformes ; disques intacts, hyperostose des rebords vertébraux sclérosés, légère scoliose à convexité gauche. Pas de courbures de compensation.

Au point de vue neurologique : Paraplégie spasmodique avec troubles objectifs de la sensibilité su-

perficielle. Hypoesthésie tactile au-dessous de D 10 : profonde, perte de la notion de position des orteils.

L.C.R. normal. Le lipiodol passe en laissant quelques traînées le long de la paroi postérieure de la colonne.

Epreuves manométriques semi-positives.

Traitement : Lit plâtré pendant quelques mois.
Pas d'amélioration.

Observation 27 : WRETBAD, 1939 : Adolescent de 18 ans, atteint depuis quelques années d'insécurité statique, puis de paralysie des membres inférieurs.

Examen objectif : cyphose dorsale avec légère scoliose à convexité gauche, congénitale, corps de D 8 à D 10 cunéiformes. Spina bifida sacralis. A

Au point de vue neurologique : Paraplégie spasmodique avec diminution de la sensibilité tactile et profonde au-dessous des genoux.

L.C.R. hyperalbuminose. Pandy. Nonne + + +.

Eléments : chiffre normal.

L.C.R. prélevé par sous-occipitale, normal.

Myélographie : A la hauteur de D 6 et D 7, aplatissement de l'espace sous-arachnoïdien antéro-postérieur. Arrêt incomplet du lipiodol.

Amélioration spontanée assez rapide.

Traitement : orthopédique. Corset thoracique.

La marche redevient possible.

Observation 28 : WRETLAD, 1939 : Un adulte de 21 ans, présente depuis 4 ans des troubles médullaires ayant fait penser à une tumeur.

Examen objectif : cyphose dorsale de Scheuermann, à sommet D 7-D 8. Déformations cunéiformes des corps vertébraux de D 7 à D 10, dont les contours sont irréguliers ; quelques excroissances au bord antérieur de D 7 et D 8. Pas de courbure de compensation.

Au point de vue neurologique : Paraplégie spasmodique très marquée avec diminution de la sensibilité profonde au niveau des orteils et de la sensibilité osseuse jusqu'à l'ombilic.

L.C.R. : Pandy légèrement positif.

Queckenstedt Stookey. Blocage respiratoire.

Myélographies : air : pas d'arrêt ;

Lipiodol : dans le décubitus dorsal, il passe lentement : dans le décubitus ventral, il s'arrête au niveau de D 7-D 8, puis passe au bout de quelques heures.

Traitement : Laminectomie de D 7 à D 10.

Pas de battement de la dure-mère au-dessous du sommet de la déformation. Les ligaments jaunes sont calcifiés au-dessus du sommet.

La moelle fait hernie à l'ouverture de la dure-mère. Elle est plaquée contre elle. La dure-mère est laissée ouverte.

Suites opératoires : Paraplégie flasque, puis casus.

Anatomie pathologique et histologie :

A. — *Lésions médullaires* :

a) *Dégénérescences primaires* variables de D 4 à D 12 assez anciennés : stade de formation lacunaire.

1° D 4-D 5. Dégénérescence des cordons postérieurs. Légers phénomènes destructifs des cordons latéraux et du faisceau pyramidal ;

2° D 12. Formation lacunaire dans les cordons postérieurs.

b) *Dégénérescences secondaires* : des cordons postérieurs et latéraux dans les voies cervicales et lombaires. Légères destructions des cellules ganglionnaires des cornes au niveau de D 1.

B. — *Lésions méningées* de type inflammatoire.

Observation 29 : WRETLAD, 1939 : Adulte de 22 ans.

Examen objectif : cypho-scoliose de Scheuer-

mann, depuis l'âge de 7 ans, dorso-lombaire, en forme de S, avec déformation cunéiforme des corps vertébraux de la partie moyenne de la colonne dorsale.

Au point de vue neurologique : atteint depuis un an, d'une paralysie d'un membre inférieur droit. Depuis un mois de la jambe gauche. Actuellement, paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité à tous ses modes.

L.C.R. sans particularités.

Epreuves de Q. S. : blocage complet.

Myélographie : injection d'air, arrêt au bord inférieur de D 5.

Traitement : Laminectomie de D 5 à D 8. La dure-mère est plaquée contre la moelle, à l'ouverture elle fait hernie, est peu vascularisée. Excision de la dure-mère de 5 mm. de largeur sur toute la hauteur de la laminectomie. La dure-mère est laissée ouverte. On protège la moelle avec un morceau de « Stéofil ».

Suites opératoires : Amélioration assez rapide.

Observation 30 : H. SCHAEFFER 1940. Pan... Robert, 24 ans, vient consulter à l'Hôpital Saint-Joseph pour des troubles de la marche. Il ne présente rien à signaler dans ses antécédents.

« La cypho-scoliose datait de l'enfance, mais elle n'avait jamais donné de troubles fonctionnels,

et le malade, en quelque sorte, l'ignorait. C'était une déformation vertébrale à grand rayon intéressant toute la colonne dorsale et la partie inférieure du rachis cervical. Les radios permettaient de penser, malgré l'absence d'autres malformations, à une cypho-scoliose congénitale. Dans la région dorsale supérieure, les vertèbres D 3, D 4, D 5 présentaient l'aspect cunéiforme triangulaire à sommet antérieur, signalé dans la majorité des observations. Mais elles ne faisaient pas saillie dans le canal vertébral, et il n'existait pas d'rête osseuse.

« La *paraplégie spasmodique* présentée par le malade, s'est installée de façon très lente, progressive, en l'espace de 2 ans. La maladie ne s'accompagnait pas de réflexes de défense, mais de troubles de la sensibilité superficielle et profonde. Les troubles étaient de deux ordres, les uns représentés par une anesthésie associée à type syringomyélique, intéressant les membres inférieurs et remontant jusqu'au pli de l'aîne, d'origine cordonale, les autres constitués par une hypoesthésie globale siégeant sur le thorax de D 3 à D 8 environ, correspondant au sommet de la cypho-scoliose, d'origine très probablement radiculaire et due sans doute à un tiraillement des racines postérieures à ce niveau. Le malade présentait, en outre, aux membres inférieurs, des troubles du sens articulaire et de la pallesthésie qui remontait sur le thorax jusqu'à D 3-D 4.

« *Les résultats de la rachicentèse* sont, dans une certaine mesure, *discordants*. Le liquide clair, eau

de roche, présentait une grosse dissociation albumino-cytologique, sans éléments figurés, et 2 gr. 90 d'albumine par litre, et l'absence de tout signe de blocage révélé par l'épreuve de Stookey, soit par le transit lipiodolé. Le fait certain est qu'au voisinage du sommet de la cypho-scoliose et du fait d'un trouble circulatoire local, sans doute, les albumines du plasma transsudaient dans les espaces sous-arachnoïdiens au niveau des capillaires pie-mériens, par suite de la stase ou de l'hypertension veineuse. Nous n'avons pu nous rendre compte de l'aspect de la moelle, au cours de l'intervention faite par M. le Docteur Oberthur, puisque la dure-mère n'a pas été ouverte. Elle paraissait mobile, et son volume, ne semblait pas modifié.

« Elle n'était ni coudée, ni aplatie, au sommet de la cypho-scoliose, mais simplement appliquée fortement contre le rachis par le feuillet dural postérieur très tendu. »

Décès dès le lendemain de l'intervention. L'autopsie ne put être pratiquée.

A ces observations, on peut ajouter, *avec certaines réserves*, celles recueillies par Jaroschy, se rapportant aux cas de BACHMANN, LORENZ et SAXL, au cours de scoliose congénitale, de HOFFA et SCHULTERS au cours de scoliose rachitique, de MAUGLAIR et PAYR, et les suivantes :

Observation 1 : RIDLON, 1916. Enfant de 16 ans ayant eu dans l'enfance une scoliose sinistromconvexe, présente à partir de l'âge de 15 ans, des troubles de la marche, puis une paraplégie spasmodique. À la Radiographie, on constate la scoliose et une *spina bifida* des premières vertèbres dorsales. Le traitement orthopédique amène une amélioration.

Observation 2 : KLEINBERG, 1922 : un enfant de ans, présentant une cyphoscoliose, convexe à gauche, cyphoscoliose s'aggravant progressivement, fait, après deux ans de gêne à la marche, une paraplégie spasmodique. À la radiographie, on constate que la 6^e dorsale et la 1^{re} lombaire sont anormalement développées, cunéiformes. La guérison de la paraplégie survient à la suite d'un traitement orthopédique : enfant placé sur un lit avec attitude de redressement de la déformation.

Observation 3 : JAROSCHY, 1928 : une femme de 28 ans, ayant une scoliose de l'enfance pour laquelle elle a porté un corset de 6 à 14 ans, a un « traumatisme de la cuisse droite » ayant déterminé une zone d'anesthésie dans ce membre. À la suite d'un nouveau traumatisme au même endroit, apparaît de la faiblesse du membre inférieur droit. Elle fait fréquemment des chutes et la marche devient difficile.

A l'examen, on constate l'existence d'une cypho-scoliose médio-dorsale, convexe à gauche, accompagnée de courbures de compensation cervicale et lombaire. La torsion des corps vertébraux est très marquée. A la radigraphie, cette déformation ne paraît pas être congénitale. Le sommet est à D 7 qui est cunéiforme.

D'autre part, paraplégie spasmodique avec réflexes tendineux vifs, signe de Babinski bilatéral.

Intervention refusée.

Observation 4 : GORTAN, 1928 : Un homme de 38 ans, ayant à la fois une cypho-scoliose grave et une paraplégie des membres inférieurs.

Le lipiodol sous-occipital montre un arrêt au niveau de D 7.

Intervention : Laminectomie. Il n'existe pas de tumeurs, l'auteur affirme que la paraplégie était causée par la déformation.

Suites opératoires bonnes. Guérison.

ETIOLOGIE

Plusieurs facteurs demandent à être étudiés soigneusement.

I. — FRÉQUENCE : La paraplégie scoliotique est relativement rare. Certains auteurs (R. Zanoli, G. Okonek) parlent d'une quinzaine de cas indiscutables. Ce chiffre est inférieur à la réalité ; l'enquête statistique permet d'affirmer qu'actuellement le nombre des cas connus approche de la quarantaine (J. Schüller, M. Borchardt, H. Schaeffer). Si nous tenons compte du fait que certains ont dû passer inaperçus, étant diagnostiqués à tort comme des spondylites bacillaires ou des scolioses syringomyéliques, en raison de la prédominance des troubles sensitifs sur les troubles moteurs, le nombre de ces paraplégies paraît être plus grand qu'on ne le dit : d'où l'intérêt, doctrinal et pragmatique à la fois, de leur connaissance détaillée.

II. — SEXE : D'une statistique portant sur 31 cas sûrs, 24 concernent des hommes et 7 des femmes, ce qui semble indiquer que le sexe masculin est plus de deux fois plus fréquemment atteint ; résultat auquel aboutit également R. Zanoli (8 hommes pour 4 femmes).

III. — AGE : Il faut faire une distinction entre le moment de l'installation de la déviation vertébrale et celui où l'on diagnostique les premiers symptômes médullaires, témoins d'un syndrome de compression.

Cette distinction est importante, non seulement pour apprécier la relative tolérance de la substance nerveuse vis-à-vis des modifications de la statique vertébrale, mais également pour établir l'intervalle entre l'établissement de la scoliose et les premiers symptômes de la paraplégie ; elle est rarement faite par les auteurs.

Le tableau ci-après, incomplet il est vrai, en raison même de l'absence de détails dans de nombreux cas, montre mieux que tout autre commentaire, que la plupart du temps, la scoliose apparaît avant l'âge de 10 ans ; les cas survenant après sont rares et parfois consécutifs à des traumatismes locaux (Zanoli).

AUTEUR	Sexe	Age d'installation de la scoliose	Age du début des troubles médullaires
Ridlon (1916)	F	première enfance	11 ans
Jaroschy (1923)	M	enfance	18 ans
Jaroschy (1923)	F	première enfance	14 ans
Sachs (1925)	M	7 ans	14 ans
Elmslie (1925)	M	8 ans	18 ans
Elmslie (1925)	M	enfance	12 ans
Kenneth Mc Kenzie (1927)	M	7 ans	18 ans
Jaroschy (1928)	M	17 ans	19 ans
Jaroschy (1928)	M	enfance	19 ans
Lehrnbecher (1928) ...	M	première enfance	16 ans
Zanoli (1930)	F	enfance	30 ans

AUTEUR	Sexe	Age d'installation de la scoliose	Age dp début des troubles médullaires
Zanoli (1930)	M	11 ans	15 ans
Ménard (1931)	F	enfance	18 ans
» »	M	enfance	18 ans
Valentin et Püstchar (1932)	M	congénitale	18 ans
Vigano ,	M	enfance	20 ans
André Thomas, Sorrel (1933)	M	13 ans	15 ans
Chavany (1934)	F	14 ans	26 ans
Montanoro et Gonzalès (1935)	M	16 ans	23 ans
Hagueneau et Gauthier (1937)	M	3 ans	16 ans
Roger et Schachter....	F	8-10 ans	25 ans
Wretblad (1939)	M	8 ans	22 ans
» »	M	19 ans	20 ans
» »	M	adolescence	28 ans
» »	M	congénitale	18 ans
» »	M	enfance	21 ans
» »	M	7 ans	22 ans
H. Schaeffer (1940) ...	M	enfance	24 ans

Le début des troubles médullaires se place, de l'avis de tous les auteurs, entre 10 et 20 ans, aux alentours de la quinzième année, qui paraît correspondre biologiquement au maximum de la croissance (M. Borchardt).

Exceptionnellement, la paraplégie débute plus précocement (Kleinberg, Lorenz-Saxl) ou au contraire plus tardivement autour ou après l'âge de 30 ans (Jaroschy, Chavany, Wretblad).

IV. — NATURE DE LA SCOLIOSE : Dans la grosse majorité des cas, c'est la *scoliose congénitale* qui se complique de paraplégie avec son angulation rachis-

dienne très marquée, véritable coudure. Quoique congénitale, elle reste souvent muette pendant des années, ne se manifestant que tardivement à une phase active de la croissance. Son origine congénitale est cependant signée par l'examen radiologique qui met en évidence une ou deux hémi-vertèbres, des vertèbres plus ou moins déformées et cunéiformes avec ou sans côtes normales correspondantes (Nonne, G. Ridlon, Kleinberg, Elmslie, Fiorini, Schüller, Okonek) ou des spina bifida occulta (Ménard, W.G. Sillevis Smitt). Parfois, d'autres malformations s'y associent : bec de lièvre, luxation congénitale de la hanche, pied bot, absence d'os, côtes cervicales, etc.

Voici ce que André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine rapportent au sujet de leur observation : « Dans le cas présent, bien que la scoliose ait longtemps échappé à l'attention des parents, et qu'elle ne soit devenue apparente qu'à l'âge de 15 ans, il est logique d'admettre que l'on se trouve en présence d'une *scoliose congénitale* qui s'est assez brusquement accentuée dans une période active de la croissance. La difformité remonte à la période de chondrification ou lui est même antérieure. La présence de 2 hémi-vertèbres successives plaide incontestablement dans ce sens ; comme dans la plupart des observations de cet ordre, la convexité de la scoliose, qui est dorsale, est orientée vers la gauche, la courbe est brusque et anguleuse, la torsion de la

colonne est beaucoup moins accentuée que la déviation latérale de la cyphose.

La scoliose rachitique, est beaucoup plus rarement la cause de la paraplégie. Jaroschy, qui a observé 5 cas de paraplégie scoliotique, admet pour l'un d'eux l'origine rachitique de la déformation vertébrale : chez son malade, il mentionne un genu valgum, l'élargissement des malléoles, des déformations costales. C'est dans ce sens que l'auteur interprète l'observation publiée par Hoffa et Schultess. Le rachitisme est encore la cause de la paraplégie dans une observation de R. Zanoli.

• Au Rachitisme tardif semblent également devoir se rattacher certains cas de scoliose des adolescents, débutant entre 15 et 20 ans, se compliquant de paraplégie (W. Blum, J.A. Chavany). Une observation publiée par Bergmann concerne un rachitique chez qui la scoliose est devenue manifeste à l'âge de 13 ans. La paraplégie s'est alors développée en six mois. Les vertèbres dorsales moyennes étaient atrophiées et il existait un blocage. On ne peut faire état de cette observation parce que l'auteur émet l'hypothèse d'une tuberculose vertébrale secondairement développée chez un scoliotique. Il s'appuie sur les modifications radiologiques de la colonne.

La scoliose paralytique a été incriminée par Elmslie chez un sujet de 16 ans qui avait été frappé de polyomyélite à l'âge de 7 ans (paralysie du mem-

bre inférieur gauche). L'année suivante, la scoliose était constituée. A l'âge de 16 ans, les jambes devinrent faibles, surtout la droite, les troubles sensitifs apparurent plus tard, les troubles sphinctériens faisaient défaut, le sommet de l'angle scoliotique répondait à D 4, la rotation était prononcée à ce niveau. Le lipiodol injecté par voie haute s'arrêtait à D 4, injecté par voie basse à D 6. La laminectomie ne laissa découvrir aucun processus pathologique, ne procura aucune amélioration. Quelques symptômes rétrocedèrent après une hypertension prolongée.

Dans le cas de Viets et Clifford, la scoliose semble remonter à une polyomyélite (à l'âge de 3 ans). La paralysie s'installe à 18 ans. Deux vertèbres étaient réduites à la moitié de leur volume.

Une observation de Bergmann est assez comparable à la précédente. Il s'agissait d'un enfant de 13 ans qui avait été atteint de polyomyélite à l'âge de 2 ans. La paralysie des membres inférieurs avait complètement rétrocedé et il ne subsistait qu'une scoliose paralytique. Le tableau clinique fut celui d'une paraplégie à évolution progressive avec troubles de la sensibilité et des sphincters. Sur l'épreuve radiographique, atrophie des vertèbres au niveau de l'incurvation, réduction de la hauteur des disques au niveau de D 5, D 4, D 3.

Peut-être conviendrait-il enfin de ranger dans le même groupe le cas rapporté par James Collier. La radiographie n'a révélé aucune lésion apparente

des corps vertébraux, mais la torsion était considérable. L'épreuve lipiodolée n'a pas été pratiquée, mais le syndrome de Froin est signalé. L'auteur admet que la moelle a été comprimée par les corps vertébraux déformés.

Enfin, mentionnons comme exceptionnel le cas relaté par R. Zanolì, où *l'origine traumatique de la scoliose*, plus tard compliquée de paraplégie, était indubitable.

Quelle qu'en soit la nature, la déviation scoliotique est le plus souvent *orientée vers la gauche*, et son siège préféré, la *région dorsale moyenne* D 5, D 8. Moins fréquentes sont les localisations cervico-dorsales ou dorsales inférieures.

La constitution somatique, la race ou la consanguinité ne semblent pas intervenir dans le déterminisme de cette complication.

ÉTUDE CLINIQUE

A. — PRINCIPAUX SYMPTÔMES

Début : D'installation lente et progressive dans la majorité des cas, ou parfois en peu de semaines ou de jours (Hagueneau et Gauthier), la paraplégie scoliotique débute dans la règle par une *sensation de faiblesse* de l'un ou des deux membres inférieurs. Le début symétrique par l'atteinte des 2 membres inférieurs est le plus fréquent ; nous n'avons retrouvé un début unilatéral que dans l'observation de Chavany où la paraplégie se signala d'abord par des fourmillements au membre inférieur droit, et dans celle de Wretblad où le malade présenta pendant un an une paralysie du membre inférieur droit, avant que les troubles médullaires ne soient devenus bilatéraux.

La sensation de faiblesse est attribuable à une impotence motrice plus ou moins pure, à des paresthésies : fourmillements, tiraillements, soubresauts. Les douleurs sont exceptionnelles. Zanoli signale l'existence de douleurs lombaires dans une observation. Les douleurs peuvent apparaître au niveau de la déformation rachidienne qui, elle-même, s'aggrave à cette période de croissance plus grande,

mais en tout cas on ne retrouve *jamais de douleurs radiculaires*. En ce qui concerne l'élément douleur, tous les auteurs notent son absence totale, non seulement pendant la période initiale, mais encore au moment de la constitution de la paraplégie. Par contre, Sillevis-Smitt, Schüller, Borchardt, soulignent l'existence de véritables crises, apparaissent spontanément aussi bien que pendant ou à la fin des efforts, et siégeant tant aux membres inférieurs, qu'à la nuque, ou dans le dos.

La marche devient difficile, incertaine, d'allure *spastique*, la course très fatigante ou impossible, par l'adjonction de sensations de raideurs, de jambes mortes (Sillevis-Smitt). Insensiblement, ou le plus souvent brusquement, la paraplégie se complète en quelques jours et oblige le malade à s'aliter.

Etat : A ce moment, l'examen permet de déceler deux ordres de signes :

- *des signes neurologiques* : tableau de compression médullaire ;
- *des signes vertébraux* : déformation rachidienne.

a) *Des signes neurologiques* : En dehors de l'impotence plus ou moins totale des membres inférieurs avec parfois prédominance d'un côté, on se trouve en présence d'une contracture nette, avec des réflexes rotuliens et achilléens très vifs et parfois polycinétiques, une trépidation épileptoïde des pieds, un clonus de la rotule, un signe de Babinski

bilatéral avec ou sans Oppenheim ou Rossolimo, des réflexes d'automatisme spinal (P. Marie et Foix). Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont, de règle, abolis, et les sphincters sont indemnes, ou atteints (Fiorini, Zanolli, J.-A. Chavany, Haguenau et Gauthier, Wretblad, etc.). La parésie des muscles abdominaux et une atrophie musculaire peu accentuée sont rarement signalées (Borchardt, Elmslie, Grobelski, Valentin-Pütschar, Okonek).

Il est intéressant de souligner que, contrairement aux compressions médullaires tumorales, la motricité des membres inférieurs n'est pas totalement abolie ; certains groupes musculaires conservent presque intégralement leur activité (G. Okonek).

Absents ou à peine esquissés dans certains cas, les troubles de la sensibilité sont le plus souvent très accentués. Ils consistent en une hypo- ou anesthésie pour toutes les modalités. Leur limite supérieure remonte habituellement à l'ombilic ou à l'appendice xyphoïde ; elle est sous la dépendance du siège de la déformation qui les a provoqués. Parfois, la topographie des troubles de la sensibilité est moins systématisée. C'est ainsi que, dans le cas de Borchardt, il y avait à droite une hyperesthésie et hyperalgésie de C 2 à D 4 et de D 10 à S 5, à gauche une hyperalgésie avec hyperesthésie de D 4 à D 10 ; dans celui de Müller, une hypoesthésie à droite à partir de D 6.

Certains auteurs ont tout spécialement souligné

l'existence d'une anesthésie de type syringomyélique (André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine, Haguénau et Gauthier, Ménard, W. Blum). Dans leur publication sur la paraplégie des scoliotiques, H. Roger et Schachter citent à ce sujet deux observations de Foix et Fatou. Nous ne sommes pas d'accord avec ces auteurs, car il s'agissait alors de véritables syringomyélies à début par une cyphose juvénile.

Contrairement aux syndromes de compression par tumeur ou mal de Pott, on ne rencontre pour ainsi dire jamais de bande hyperesthésique au-dessus de la zone hypo- ou anesthésique. Tout au contraire, dans certains cas, on a noté une anesthésie plus intense (W. Blum, G. Okonek) que sur le reste du tronc.

Les douleurs dans les membres paralysés sont exceptionnelles. Les troubles trophiques, légers le plus souvent, se réduisent à de la kératose plantaire accentuée ou à quelques taches ecchymotiques (André Thomas et Sorrel).

Aux membres supérieurs, l'examen de la motricité et de la sensibilité est complètement négatif, sauf quelques exceptions (L. Cornil et Bernier, M. Borchardt) où l'on nota une vivacité des réflexes avec une certaine incoordination.

Signalons enfin, comme exceptionnels, une certaine rigidité de la nuque, avec Kernig, des douleurs lors des mouvements de latéralité de la tête (Borchardt), une certaine perturbation du sens sté-

réognostique aux membres supérieurs (Haguenau et Gauthier) ou un nystagmus horizontal (J.-A. Chavanny, Jaroschy).

« Le blocage joue vraisemblablement un rôle dans la physiologie pathologique de ce symptôme qui appartient davantage à la séméiologie des compressions hautes de la moelle dans la région cervicale. » Telle est l'opinion d'André Thomas pour expliquer le nystagmus.

b) *Des signes vertébraux* : L'examen du malade montre l'existence d'une déformation rachidienne dont il faut soigneusement préciser *le siège*, dorsale moyenne le plus souvent, *les caractères* scoliose associée ou non à une cyphose et à une torsion des corps vertébraux, *l'origine* congénitale le plus souvent, ou rachitique ou paralytique, exceptionnellement traumatique.

Cette déformation rachidienne, connue ou méconnue du malade, est toujours importante, parfois très grave. Il s'associe naturellement des déformations thoraciques, raccourcissements du diamètre longitudinal, élargissement du diamètre transversal, gibbosités costales, absence de côtes.

Il est très important de rechercher les courbures de compensation cervicales ou lombaires, elles sont rares et semblent, pour certains auteurs, jouer un rôle dans la pathogénie de la compression médullaire.

En présence de ces deux ordres de symptômes,

on ne peut pas ne pas penser à un rapport de causalité entre la paraplégie et la déformation rachidienne, d'autant plus que l'examen général ne montre pas d'antécédents particuliers, élimine le mal de Pott ou l'association possible d'une déformation vertébrale à une autre cause créant une compression médullaire.

En résumé, on se trouve en présence d'une compression médullaire consécutive à une scoliose ou cypho-scoliose, comme les examens spécialisés vont le confirmer.

B. — L'EXAMEN RADIOLOGIQUE de la colonne vertébrale est très important. Non seulement il met en évidence des anomalies vertébrales : vertèbres cunéiformes surnuméraires ou atrophiées, héli-vertèbres, spina bifida associés, anomalies costales et autres malformations, mais encore il élimine des processus de spondylite de nature inflammatoire (Mal de Pott) ou néoplasique, pouvant déterminer une compression médullaire.

C. — LA PONCTION LOMBAIRE permet rarement de soustraire plus de 2 ou 3 cc. de liquide céphalo-rachidien, à cause de la faible tension, qui, souvent, même après la compression jugulaire ou abdominale, ne monte pas au-dessus de 15 (Haguenau et Gauthier).

Il s'agit d'un liquide généralement xanthochromique, très riche en albumine et globuline (la

réaction de Nonne-Appelt est fortement positive) et pauvre en éléments figurés, avec le plus souvent la dissociation albumino-cytologique classique des compressions médullaires.

Les épreuves manométriques classiques montrent tantôt un arrêt total ou partiel parfois, mais rarement aucune modification.

D. — L'ÉPREUVE DU LIPIODOL montre, avec son arrêt massif ou partiel, l'existence d'un blocage complet (Haguenau et Gauthier, Zanolì, Montanaro et Gonzalès) ou incomplet (André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine) espaces sous-arachnoïdiens. Parfois, le siège de la compression se trouve, comme dans un cas de Zanolì, au-dessous de la courbe scoliotique.

Il est intéressant de noter que dans certains cas, où le lipiodol s'était complètement arrêté au niveau de la scoliose, l'intervention chirurgicale ne décèle cependant pas de rétrécissement du canal médullaire. Il faut en pareil cas incriminer, avec G. Okonek, des troubles dans la dynamique circulatoire du sang et des lymphatiques avec œdème consécutif de la moelle, qui réduisent la cavité endo-rachidienne.

Toutefois, ces modifications du liquide céphalo-rachidien ne sont pas constantes. Celui-ci était normal, sans la moindre ébauche de dissociation albumino-cytologique dans le cas de J.-A. Chavany. Mais l'épreuve manométrique lombaire montra une

perturbation de la circulation liquidienne avec ascension assez rapide par compression jugulaire et une descente à peine ébauchée (second niveau élevé). Le lipiodol s'égréna dans sa traversée dorsale, mais ne s'immobilisa pas.

Dans le cas de Roger et Schachter, le liquide céphalo-rachidien est normal, il y a cependant un blocage partiel à l'épreuve de Queckenstedt- Stookey et ils retrouvent comme dans le cas de Chavany un second niveau élevé.

L'évolution des paraplégies scoliotiques dépend essentiellement du traitement. Le traitement orthopédique peut amener dans quelques cas une amélioration, rarement une guérison complète. Seul le traitement chirurgical, comme nous le verrons plus loin, peut donner une guérison totale. Sans doute les résultats opératoires dans de tels cas ne sauraient être comparés à ceux obtenus dans les paraplégies par tumeur ; mais si les chances de succès sont réduites après opération, elles le semblent davantage encore en son absence.

En dehors de tout traitement en effet, les signes médullaires s'exagèrent malgré quelques rémissions, la marche devient impossible, progressivement, les signes de compression deviennent plus marqués ; le malade devient un grabataire sujet aux escarres de décubitus, présente des troubles sphinctériens et peut mourir assez rapidement d'infection urinaire ou de complications pulmonaires ou générales de décubitus.

Dans la majorité des observations publiées, la paraplégie scoliotique se présente donc avec les attributs d'une compression médullaire, évoluant d'une manière progressive et arrivant assez rapidement en quelques mois à son acmé. Cette paraplégie de type hyper-spasmodique s'accompagne en effet de troubles sensitifs objectifs importants et un syndrome liquidien de blocage total ou partiel. Contrairement à ces cas, l'observation publiée par J.-A. Chavany se présente davantage comme une *myélite* que comme une compression médullaire.

LÉSIONS ANATOMIQUES DE LA MOELLE ET PATHOGÉNIE

A. — LÉSIONS ANATOMIQUES DE LA MOELLE

L'étude histologique de la moelle au cours des paraplégies scoliotiques a pu être faite seulement dans un cas de Guttmann, dans celui de Valentin et Pütschéhar, de André Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Déjerine, de Montanaro et Gonzalès, et enfin dernièrement dans celui de Wretblad.

Le malade de Guttmann avait présenté une paraplégie scoliotique et l'auteur conclut à une myélomalacie provoquée par l'artério-sclérose.

Le malade de Valentin et Pütschar, décédé à 19 ans, après avoir présenté pendant la vie une paraplégie spastique, une amyotrophie et une hypalgésie remontant à l'ombilic, avait, au point de vue anatomique, une moelle épinière très amincie sur une distance de 7 cm. Le diamètre était réduit à 5 mm. à son point le plus étroit.

Histologiquement, les cornes étaient méconnaissables par suite de la disparition des grandes cellules. Une importante prolifération névroglique entourait les vaisseaux.

Enfin les cordons postérieurs étaient particulièrement dégénérés au dessus du foyer de compression et le faisceau cérébelleux direct diminué de volume.

Dans le cas très soigneusement étudié par A. Thomas et ses collaborateurs, et concernant un garçonnet de 15 ans, l'examen nécropsique a mis en évidence un amincissement médullaire, accentué surtout entre S 7 et D 9 où la réduction de volume était de 50 %. A ce niveau la moelle avait un aspect blanchâtre, anémique, témoin d'une importante réduction de la vascularisation.

L'étude microscopique a montré une démyélinisation prédominant sur les cordons antéro-latéraux et la partie antérieure des cordons postérieurs. La corne antérieure était à peine reconnaissable entre D 7 et D 8. Des colorations spéciales ont permis de constater non seulement leur infiltration névroglique, mais aussi des altérations des corps cellulaires. (Chromatolyse), au niveau des cordons antérieurs, latéraux et de la colonne de Clarke.

Enfin des dégénérescences secondaires au niveau des faisceaux cervicaux et lombaires.

Des lésions de myélomalacie segmentaires avec athéromatose de certains vaisseaux, et hémorragies centrales furent trouvées dans le cas de Montanoro et Gonzalès. Il existait des foyers multiples et disséminés, à prédominance centrale de ramollissement hémorragique, sans réaction inflammatoire appré-

ciable avec en plus des lésions de pachyméningite exsudative, chez un malade ayant présenté un tableau clinique de paraplégie spasmodique avec blocage céphalo-rachidien, ensuite de paraplégie totale flasque. On peut se demander si ce cas n'est pas passé par deux étapes. La première cypho-scoliose avec paraplégie spasmodique par compression. La deuxième de paraplégie flasque du fait de lésions méningo-médullaires terminales, qui pourraient être dues à un processus vaso-paralytique et exsudatif avec érythropédèse, relevant en partie de l'irritation de centres sympathiques médullaires et aussi de la méiopragie fonctionnelle du système vasculaire du sujet.

Enfin, dans le cas de Wretblad, concernant un adulte de 21 ans, ayant une cyphose dorsale de Scheuermann et une paraplégie spasmodique, l'examen histologique des lésions médullaires montra des dégénérescences primaires des cordons postérieurs au niveau de D 4-D 5 avec formations lacunaires au niveau de D 12, de légers phénomènes destructifs au niveau des faisceaux latéraux et du faisceau pyramidal, secondairement des dégénérescences secondaires des cordons postérieurs et latéraux dans les voies cervicales et lombaires.

Quelques destructions de cellules ganglionnaires des cornes au niveau de D 4.

Nous terminerons ce chapitre en insistant tout particulièrement sur le rôle capital que joue le facteur vasculaire (sanguin et lymphatique) dans la pa-

thologie des lésions médullaires de la paraplégie scoliotique, facteur vasculaire en rapport avec l'artère spinale antérieure. La graisse épidurale dont le développement excessif est signalé dans plusieurs observations ne semble pas intervenir dans le mécanisme de la paraplégie. Elle ne présente pas le caractère des processus humoraux, elle n'est pas encapsulée, donc ce n'est pas un lipome. Elle résulte d'un processus hyperplasique *ex-vacuo*.

B. — PATHOGÉNIE

C'est la scoliose qu'il faut incriminer dans la pathogénie de la paraplégie scoliotique. Pour l'expliquer, nous nous contenterons de rapporter successivement l'opinion d'une part d'André Thomas, d'autre part d'H. Schaeffer, qui explique le plus clairement le mécanisme de la compression médullaire :

Pour André Thomas et ses collaborateurs, « la moelle n'est pas, en réalité, resserrée dans un canal vertébral trop étroit ; il subit évidemment des modifications importantes dans sa forme et dans ses diamètres, mais il est encore assez large pour loger cette masse adipeuse dont le développement excessif a été signalé ; elle forme un coussinet épais sur le côté correspondant à la convexité scoliotique. Mais la moelle prend un contact de plus en plus étroit avec l'angle que forment les corps vertébraux dans l'intérieur du canal, d'où la compression qui s'exerce à la fois sur l'organe et sur ses vaisseaux. En

effet, en même temps que le corps s'accroît en hauteur, il augmente de poids, les tractions exercées sur les ligaments et sur les tendons deviennent de plus en plus efficaces, l'angulation s'accroît et tend sur elle la moelle qui ne peut se déplacer à sa guise et fuir l'obstacle, maintenue qu'elle est dans sa position par les racines et leur gaine dure-mérienne, comme l'ont remarqué la plupart des auteurs. Il n'existe donc aucune autre cause de compression que la déformation vertébrale qui fait subir à la moelle tendue sur l'angle saillant des corps vertébraux comme la corde d'un violon sur le chevalet, une angulation très prononcée avec refoulement progressif d'avant en arrière. »

Pour Henri Schæffer, « la tension de la partie postérieure du sac dural semble bien être le facteur primordial dans la genèse des accidents nerveux ou des cypho-scolioses juvéniles. Il comprime la moelle et les vaisseaux contre le rachis et cette compression avec les troubles circulatoires qui en résultent semble être la cause des accidents. Cette conception repose d'ailleurs sur des considérations diverses.

L'axe rachidien présente des inflexions physiologiques : Une lordose cervicale et lombaire et une légère cyphose dorsale. Or les recherches de Lanz ont montré que le sac dural est normalement plus court que la partie correspondante du rachis, si bien qu'il ne suit pas les inflexions de ce dernier. Dans les régions cervicales et lombaires, le sac dural et

la moelle sont situés à distance de la partie antérieure du canal vertébral, alors que dans la région dorsale, ils reposent sur cette paroi. Si donc la région dorsale présente une cyphose ou une cyphoscoliose, le sac dural va être soumis à une tension qui l'appliquera fortement sur la cyphose rachidienne, avec des conséquences néfastes pour son contenu. Cette tension s'explique d'autant mieux que dans une inflexion antérieure du rachis, l'axe vertébral, la moelle, et le feuillet postérieur du fourreau dural, forment trois arcs concentriques dont le rachis est le plus central, et le fourreau dural le plus périphérique et par conséquent le plus tendu. Il y a là une composante de forces orientée vers le centre du cercle, qui aura pour objet d'appliquer avec plus d'énergie le feuillet postérieur du sac dural et la moelle contre l'axe des corps vertébraux.

Les recherches cadavériques de Becker ont d'ailleurs montré au cours des cyphoses produites artificiellement une forte tension de la moelle, et surtout du feuillet postérieur de la dure-mère.

Les protocoles opératoires mettent en lumière le même phénomène, la forte tension du feuillet dural postérieur comprimant la moelle plus ou moins fortement, d'autant plus que dans certains cas les corps vertébraux font saillie dans le canal vertébral. La moelle est alors tendue sur cette déformation angulaire comme la corde d'un violon sur le chevalet, suivant l'expression fort exacte d'André Thomas. Ce

fait est mis en évidence dans le cas où on ouvre la dure-mère, entre les lèvres de laquelle la moelle fait hernie au dehors. Cette tension durale comprime non seulement la moelle, mais aussi les vaisseaux médullaires. Elle met un obstacle à la circulation du liquide céphalo-rachidien et détermine un blocage complet ou incomplet que les épreuves classiques mettent en lumière dans certains cas. Dans les cas comme le nôtre, où la compression était modérée, il n'y avait aucun blocage, mais seulement une importante albuminose (2,90) qui traduisait la transsudation du plasma à travers la paroi des capillaires dans les espaces sous-arachnoïdiens. D'ailleurs, le trouble circulatoire était patent, puisque, dans ce cas comme dans beaucoup d'autres, la dure-mère ne battait pas. L'état de la moelle dans notre cas, autant qu'il est permis d'en juger puisque la dure-mère ne fut pas ouverte, était normal macroscopiquement. Mais dans certains cas, elle est manifestement aplatie, atrophiée.

Les résultats opératoires confirment également le rôle de la tension durale. A la suite de la laminectomie simple, les malades n'ont pas été améliorés, ou ne l'ont été que temporairement. Ce n'est qu'après ouverture de la dure-mère et libération de la moelle que les malades se sont améliorés et guéris. Une observation de Jaroschy a, à cet égard, la valeur d'une expérience.

Chez son malade, la laminectomie ne détermi-

na aucune amélioration, l'ouverture de la dure-mère pratiquée ultérieurement fut suivie de la régression progressive des troubles fonctionnels. Pour que cette régression ait lieu, faut-il encore que la compression médullaire ne soit pas trop ancienne, et que les lésions médullaires soient réversibles. En fait, dans le cas d'André Thomas, dans celui de Valentin-Pütschar où un examen anatomique fut pratiqué, malgré l'atrophie de la moelle, les dégénérescences cordonnales étaient modérées et les lésions cellulaires assez discrètes.

A côté de la tension durale, certains auteurs ont cherché si d'autres facteurs n'étaient pas susceptibles d'expliquer les symptômes de compression médullaire.

On a invoqué le rôle nocif sur la moelle, de l'angulation du rachis, particulièrement dans les cas de malformations vertébrales et d'hémi-vertèbres. Il faut tenir compte aussi du fait qu'au moment de la croissance, un déséquilibre mécanique peut se produire du fait que le rachis s'allongerait moins vite que la moelle, ce qui serait susceptible de déterminer au niveau de l'angulation vertébrale, une tension et un aplatissement de la moelle.

Borchardt croit également que la tension du manchon dural assez fréquemment constaté à l'intervention a pour objet d'entraîner des troubles circulatoires importants qui conditionnent les troubles nerveux.

On a également invoqué la destruction du disque intervertébral au niveau du sommet de la scoliose capable d'expliquer une certaine mobilité de la vertèbre cunéiforme qui viendrait comprimer directement la moelle.

W. Blum a fait intervenir aussi la hernie du nucléus pulposus de Schmorl, fait qui paraît peu vraisemblable.

Toutefois il est permis de se demander si ces facteurs accessoires que nous venons d'énumérer ne s'associent pas à la tension durale pour expliquer les accidents paraplégiques, c'est l'opinion de Borchardt.

Deux problèmes restent encore à résoudre. Il convient de se demander pourquoi, si la déformation vertébrale est précoce, qu'elle soit congénitale, rachitique, juvénile ou paralytique, les accidents nerveux sont toujours plus ou moins tardifs.

Il faut reconnaître que la scoliose n'est pas une déformation statique. Elle est sans doute très précoce dans nombre de cas, mais elle s'exagère au moment de la croissance et c'est à cet âge ou à peu près que les accidents nerveux se manifestent. Il faut tenir compte aussi du surmenage physique chez des jeunes gens de cet âge, susceptible d'exagérer le déséquilibre vertébral et de précipiter l'apparition des accidents nerveux.

Wretblad insiste également sur une disposition anatomique particulière des racines médullai-

res. Nous avons vu que la moelle était comprimée au niveau de la cyphose dorsale contre le rachis. Or si les gaines dorsales des nerfs spinaux ont une disposition ventrale, dans les régions cervicale et lombaire, dans la région dorsale elles sont plutôt postérieures, si bien qu'elles maintiennent le sac dural suspendu au dessus de la cyphose et l'empêchent sans doute un certain temps d'aller comprimer la moelle contre les corps vertébraux.

Une question reste entière à élucider, celle de savoir pour quel motif un très petit nombre de cyposes ou de scoliose, s'accompagnent de paraplégie. Comme nous l'avons déjà signalé les déformations vertébrales avec paraplégie présentent dans la majorité des cas un type spécial sur lequel Scheuermann a bien insisté en 1920. Ce sont des déformations vertébrales d'origine congénitale le plus souvent, siégeant dans la région dorsale moyenne, et déterminant une déformation en coin de un ou plusieurs corps vertébraux. De plus, dans la majorité des cas, ce ne sont pas simplement des cyphoses ou des scolioses, mais des cypho-scolioses avec une torsion plus ou moins marquée de la colonne sur son axe, réalisant un complexe scoliotique sur l'importance duquel Wretblad a bien insisté. Dans presque tous les cas enfin la cypho-scoliose de ces malades ne s'accompagne pas de courbures de compensation importante ou appréciable ; or il est permis de penser avec Wretblad que l'existence d'une courbure de compensation atténue la tension durale et par con-

séquent la compression médullaire et les troubles mécaniques qui en résultent. Il est probable également que pendant un temps plus ou moins long la dure-mère s'adapte à la déformation vertébrale sans déterminer de signes de compression.

Tous ces facteurs ont une valeur qui nous paraît indiscutable, mais qui n'est pas absolue. C'est pourquoi la paraplégie des scoliotiques reste encore une question assez obscure, que de nouvelles constatations opératoires ou des examens anatomiques sont seuls susceptibles d'éclaircir.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de paraplégie scoliotique se fera en éliminant surtout les tumeurs intradurales, extramédullaires et le mal de Pott.

L'absence presque constante de douleurs, la distribution symétrique des phénomènes médullaires dès le début du syndrome paraplégique, l'absence de zone d'hyperesthésie au dessus du territoire hypo ou analgésique, l'absence ou la rareté de troubles sphinctériens ou tropiques, les examens complémentaires enfin, contribueront à écarter le diagnostic de tumeur médullaire.

En ce qui concerne le mal de Pott, l'erreur pourrait être plus facilement commise. Les caractères de la déformation rachidienne, cyphose angulaire à angle aigu, postérieure et médiane, suffisent le plus souvent à eux seuls, pour éviter la confusion. Cependant la scoliose pottique est assez fréquente : mais dans ce cas, l'incurvation rachidienne n'est pas aussi accentuée et la torsion des corps vertébraux est loin d'être exagérée.

En tout cas, l'examen radiologique tranche le diagnostic, montrant l'absence de tout processus destructif au niveau de la colonne vertébrale, l'absence

d'abcès, etc. Quant aux paraplégies pottiques par compression, leurs caractères cliniques sont tout différents.

Les unes surviennent au cours de l'évolution du mal de Pott, elles sont précoces, s'installent rapidement, en quelques heures ou quelques jours ; elles sont totales, et rétrocèdent à la suite d'un traitement orthopédique. On ne saurait les confondre avec les paraplégies scoliotiques.

Les autres surviennent tardivement, au cours d'un mal de Pott évoluant à bas bruit au cours d'une rechute de la maladie. Elles sont d'installation progressive, lente, incomplètes dans leur symptomatologie. Elles pourraient prêter à confusion si l'examen radiologique ne venait pas déceler le mal de Pott en montrant les lésions destructives caractéristiques de la maladie. Enfin et surtout à la période d'installation, s'accompagnent de douleurs radiculaires, de douleurs locales et de contractures de la colonne vertébrale.

Mais toute paraplégie survenant chez un malade porteur de scoliose n'est pas nécessairement due à la scoliose elle-même.

On sait qu'un certain nombre d'affections du système nerveux, le plus souvent congénitales ou dysembryoplasiques, peuvent s'accompagner de scoliozes. La maladie de Friedreich par exemple qui s'accompagne, il vrai rarement d'une véritable paraplégie et dont les symptômes cliniques cérébello-labyrinthiques, avec abolition de certains réflexes et

signe de Babins i, ne peuvent pas prêter à confusion avec le tableau qui nous intéresse.

Par contre il est une affection qui entraîne au bout d'un certain temps d'évolution des troubles paréto-spasmodiques des membres inférieurs, c'est la syringomyélie : or, celle-ci peut s'accompagner de scoliose. La dissociation syringomyélique de la sensibilité, les troubles trophiques particuliers en permettent le diagnostic.

Cependant, nous avons vu que dans certains cas les paraplégies des scoliotiques peuvent donner lieu à une dissociation thermoalgésique de la sensibilité (Observation d'André Thomas et ses collaborateurs, et). Le diagnostic peut donc dans certains cas être difficile avec certaines syringomyélias à début par cypho-scoliose juvénile et dont les accidents confirmatifs sont d'apparition tardive. Deux observations ont été rapportées par Foix et Fatou : Il s'agit de 2 cypho-scolioses installées de façon apparemment spontanée à l'âge de 14 et 15 ans. Les troubles nerveux : paraplégie à prédominance du côté droit dans les 2 cas, s'installent 15 ans après. La scoliose a sa convexité tournée du côté droit, c'est-à-dire du côté où prédominent les troubles syringomyéliques. Mais à la radiographie, il n'existe pas de lésions vertébrales susceptibles d'expliquer la déformation. Pour Ch. Foix et Faton, tout se passe comme si l'état parétique et dystrophique des muscles vertébraux du côté malade entraînerait un déséquilibre de force dont résulterait la déformation vertébrale.

H. Schaeffer a rapporté une observation analogue, mais répètons-le, ces cas sont très rares.

Ainsi, par élimination, on arrive au diagnostic de paraplégie scoliotique, qui s'impose, tant par son installation lente chez d'anciens scoliotiques, que par la paraplégie spasmodique avec diminution ou abolition de toutes les modalités de la sensibilité et par les troubles sphinctériens plus rarement associés.

La radiographie qui montre l'existence de la déformation typique avec ou sans malformation des corps vertébraux, la ponction lombaire qui décèle le plus souvent une dissociation albumino-cytologique et la myélographie lipiodolée qui met en évidence en blocage total ou incomplet, finissent par imposer le Diagnostic.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Une fois installée, la paraplégie scoliotique a le plus souvent tendance à évoluer, entraînant très vite des troubles sphinctériens ou trophiques qui aggravent et assombrissent le pronostic.

C'est pour cette raison que la thérapeutique doit être instituée dès que le diagnostic a été posé. Les avis, concernant la conduite à tenir, ne sont pas encore univoques.

En effet, pour certains auteurs (Ridlon, Kleinberg, L. Ménard, Schüller, Borchardt, Blum), le traitement conservateur, consistant en repos au lit, port de corset plâtré ou application d'extension continue, ou procédé orthopédique simple de détorsion (Ménard), est suffisant pour amener en quelques mois, soit une importante rémission, soit une guérison clinique. Tel est le cas récent de Curtillet, Bardenat et Sulzer où, au bout de six mois, l'ancien paraplégique put reprendre son travail.

En réalité, à la lumière des observations publiées, on ne peut que constater l'inefficacité de tout traitement conservateur, qui n'amène en certain cas qu'une rémission, mais jamais de guérison.

Aussi, la majorité des auteurs se rallie à la conception de l'intervention opératoire, préconisée par

Jaroschy, si le traitement conservateur échoue, ou si, d'emblée, le syndrome paraplégique paraît grave. Voici ce qu'écrivit J.-A. Chavany au sujet de l'intervention opératoire. « Comme abandonnée à elle-même, la paraplégie n'a aucune chance de régresser, il y a cependant lieu de proposer la laminectomie avec ouverture de la dure-mère qui, en détendant la dure-mère, atténue le mauvais régime circulatoire de la moelle ; elle peut amener un arrêt du processus ischémique et parfois une régression des signes cliniques. Quand on pense que les lésions médullaires sont fatalement progressives, il est à peine besoin d'ajouter que l'intervention doit être pratiquée le plus précocement pour tenter de revasculariser une moelle qui n'est pas encore complètement détruite. »

La laminectomie suivie d'incision de la dure-mère sans fermeture de cette dernière, s'est avérée la méthode de choix, tant par la rapidité que par la qualité de la récupération obtenue (Nonne, Payr, Zanolì, Grobetski, Fiorini, Okonek, Wretblad).

Les résultats opératoires confirment également la qualité au point de vue traitement de la *laminectomie décompressive* avec incision de la dure-mère et sans la fermeture de cette dernière. Nous citerons à ce sujet l'observation d'André Thomas et ses collaborateurs ; la laminectomie simple sans ouverture de la dure-mère n'amena aucune régression de la compression médullaire, qui ne fit que progresser, et qui se termina par la mort du malade. D'autre part, une observation de Jaroschy qui a, à cet égard,

la valeur d'une expérience. Chez son malade, la laminectomie simple ne détermina aucune amélioration, l'ouverture de la dure-mère pratiquée ultérieurement fut suivie de la régression progressive de tous les troubles fonctionnels.

CONCLUSIONS

La paraplégie des scoliotiques, objet de cette étude, est une affection extrêmement rare, mais très intéressante au point de vue nosologique, clinique, pathogénique et thérapeutique.

Nous en tirerons les conclusions suivantes :

I. — Affection très rare, la notion classique étant que les scolioses ne donnent pas de paraplégies, on ne retrouve dans toute la littérature médicale qu'une quarantaine d'observations caractéristiques de paraplégies des scoliotiques.

II. — Au point de vue étiologique, elle survient le plus souvent chez des sujets de sexe masculin, adolescents, au cours du 2^e décennaire de la vie, tandis que la déformation vertébrale, cause de la paraplégie, connue ou méconnue du malade, date le plus souvent de l'enfance.

III. — Cette déformation vertébrale de siège dorsal moyen le plus souvent, est soit d'origine congénital, soit plus rarement d'origine rachitique, paralytique, soit exceptionnellement traumatique.

La déviation scoliotique est, en règle générale, orientée vers la gauche.

IV. — La paraplégie des scoliotiques réalise un tableau de compression médullaire typique, plus ou moins intense. En effet, c'est au moment de la croissance, à l'âge où la scoliose s'accroît que, parfois sans cause apparente, apparaît de la fatigabilité dans les jmbes, et s'installe progressivement, en 6 mois ou un an, une paraplégie spasmodique avec troubles de la sensibilité superficielle et profonde, automatisme médullaire. L'examen du liquide céphalo-rachidien, les épreuves manométriques, et le lipiodol montrent l'existence d'un blocage complet ou incomplet des espaces sous arachnoïdiens, parfois l'absence de blocage.

V. — Cette compression médullaire n'a aucune tendance à la guérison spontanée.

VI. — Anatomiquement, les déformations vertébrales sont importantes, les lésions médullo-méningées moins marquées.

On ne trouve jamais de rétrécissement du canal rachidien. La moelle est amincie au sommet de la scoliose, pâle, avasculaire, avec de l'œdème par stase veineuse et lymphatique sus et sous-jacents. La dure-mère n'est pas épaissie, ne bat pas, et, à son ouverture, la moelle fait hernie hors de son enveloppe.

VII. — Au point de vue histologique, on note une démyélinisation et une dégénérescence de la moelle et des cordons médullaires au contact de la déformation. Quelquefois une dégénérescence secondaire des cordons sus et sous-jacents.

On a trouvé parfois une athéromatose des vaisseaux, et de la pachyméningite.

VIII. — C'est la scoliose qu'il faut incriminer dans la pathogénie des paraplégies des scoliotiques. Par quel mécanisme ? Il reste encore obscur, mais a pu être éclairci dans certains cas.

La moelle n'est jamais resserrée dans un canal vertébral trop étroit, elle prend un contact de plus en plus étroit avec l'angle que forment les corps vertébraux, car elle est maintenue dans sa position par les racines et leur gaine dure-mérienne ; d'où compression qui s'exerce à la fois sur l'organe et sur ses vaisseaux. Il faut donc incriminer dans la genèse des accidents paraplégiques, la tension du feuillet postérieur du sac dural, qui comprime la moelle contre le rachis. Fait prouvé par les résultats obtenus par la laminectomie avec ouverture de la dure-mère.

IX. — Le diagnostic de la paraplégie des scoliotiques semble évident grâce à un examen neurologique complet, et le rapport de causalité entre la scoliose et la paraplégie facilement établi par les examens complémentaires.

X. — Soulignons pour terminer l'intérêt thérapeutique de cette affection grave qui peut guérir grâce à la laminectomie décompressive avec ouverture de la dure-mère.

Vu : *Le Doyen,*

A. BAUDOUIN.

Vu : *Le Président,*

Al. BAUDOUIN.

Vu et permis d'imprimer :

*Le Directeur de l'Ecole Normale Supérieure,
chargé des fonctions de Recteur de l'Académie de Paris,*

J. CARCOPINO.

BIBLIOGRAPHIE

- BERGMANN (K.). — Two cases of scoliosis with paraplegia. *Acta chir. Scand.* Vol. 64, 222, 1928.
- BERNIER (M.). — Etude clinique et pathologique des rapports de la scoliose et de la syringomyélie. Thèse Nancy 1930.
- BLUM (W.). — Rückenmarks laesion bei Scheuermannscher Kyph. schw. mediz. *Wochenschr.* 293, 1936.
- BORCHARDT (M.). — Kyphoskoliose und Rückenmark. *Schw. mediz. Wochenschr.* 613, 1934.
- CHAVANY (J.-A.). — A propos d'un cas de cyphoscoliose compliquée de paraplégie. *Rev. Neurologique*, T. 2. Décembre 1934.
- CURTILLET (F.), BARDENAT et SULZER. — Un cas de Paraplégie scoliotique. *Soc. de méd., Alger.* 15 mars 1939. *Algérie médicale* 1939.
- ENDERLE (C.). — Rare medullary syndrome and cong. scoliosis. *Archivio gen. di Neurol. Psych. e Psicoanal.* 138, 1933.
- FIORINI (E.). — Paraplegia in scoliotico. *Il Policlinico Sez. prat.* 937. 1937.

- FROELICH (R.) et CORNIL (L.). — Scoliose et syringomyélie associées à topographie radiculaire thoracique. Société de médecine de Nancy, août 1928.
- FOIX (Ch) et FATOU. — Syringomyélie à début par cypho-scoliose juvénile. Apparition tardive des accidents confirmatifs. Revue neurologique, 1922, Tome I.
- HAGUENAU (J.) et GAUTHIER. — Syndrome de compression de la moelle au cours d'une cypho-scoliose avec atrophie d'une hémivertèbre. Revue Neurologique, mai, n° 5, 1937.
- HUC et BRIZARD. — La scoliose, *in* traité de chirurgie orthopédique. L. Ombrédanne et P. Mathieu. Tome II, page 1577. Masson et Cie, Paris.
- JAROSCHY (W.). — V. Spätschädigung des Rückenmarks bei Kong. Skoliose und ihre operative Behandlung. Bruns. Beitr. J. Klin. chir. 1922.
- MACKENZIE (K.G.). — Paraplegia assoc. with cong. scoliosis. Arch. of Surgery, Aug. 1927.
- MÉNARD (L.). — Deux cas de Paraplégie dans la scoliose. Revue orthopédique 759-767, 1931.
- MONTANARO (G.) et GONZALÈS (T.). — Sobre un cas de paraplegia scoliotica. Semana Medica, 1613, 1935.
- OKONEK (G.). — Spätschädigung des Rückenmarks bei angeborene Skoliose. Zeitschr. f. Neurochirurgie. 2, 39-47, 1937.

PONSOLD (A.). — Incomplete transv. injury to spinal cord due to rachit. cypho-scoliose. Arch. f. Psych. 197-207, 1935.

SCHÆFER (K.). — Spätlähmungen des Rückenmarks bei schweren Skoliosen. Inn. Diss. Wurtzburg, 1935.

SCHUELLER (J.). — Beitrag zur Klinik der Rückenmarks schädigung bei Kyphoscoliose! Munch. Mediz. Wochenschr. 1503, 1937.

SILLEVIS-SMITT (W.-G.). — Kyphoscoliose met neurol. Verschijnselfn. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. N° 38, 1937.

André THOMAS, E. SORREL et MME SORREL-DÉJERINE.
— La paraplégie scoliotique : A propos d'un cas suivi d'autopsie. Presse Médicale, 7 octobre 1933. 1543-1547.

ULMANN (M.). — Contribution à l'étude du ramollissement de la moelle épinière. Thèse, Paris 1939.

VALENTIN et PUETSCHAR. — Zur Klinik und Pathologie der Kyphoscoliose mit Rückenmarks-schädigung. Zeitschr. f. orthopedische Chir. 1932.

VIGANO. — Scoliosi con paraplegia. Archiv. di ortopedia. T. 48, 1933.

ZANOLI (R.). — Scoliosi e mieliti da compressione. La chir. d. org. di movimento. Fasc. 4, 1930.

- SCHAEFFER (H.). — Syringomyélie à début par cyphose juvénile. *Revue Neurologique*, 1927.
- Sur un nouveau cas de paraplégie scoliotique. *La Presse Médicale*, 1941 (sous presse).
- SORREL-DÉJERINE (Mme). — Paraplégies pottiques. Thèse de Paris, 1925.
- COLLIER (J.). — Case of paraplegia in scoliosis. *Proc. Roy. Soc. med. Sect. Neur.* 1925.
- ELMSLIE (R.C.). — Two cases of scoliosis with paraplegia. *Proc. Roy. soc. med. orthop.* 1925.
- JAROSCHY (W.). — Ueber Späthädigungen des Rückenmarks (Kompressions myelitis) bei schweren skoliosen. *Beitr. of Bone and Joint Surgery*, 1923.
- KLEINBERG (S.). — Structural scoliosis complicated by paralysis of lower limbs : report of a case. *Journal of Bone and Joint Surgery*, 1923.
- LEHRNBECHER (A.). — Operation oder redressieren des Vorgchen bei skoliotischer Markkompression ? *Zentralblatt f. chir.* 1928. S. 1606.
- MAUCLAIR. — Scoliose cervicale primitive avec paraplégie intermittente. *Tr. internat. Cong. Méd.* 1913. London 1914. Subsect. VII a orthop. pt 2.
- RIDLON (G.). — Scoliosis with pressure paralysis of lower limbs. *Journ. of the Am. méd. Ass* 1916.

SACHS (E.). — An Unusual case of paraplegia associated with markegibbus and a localized collection of fat at site of gibbus. *Journal of Bone*

SIEBNER (M.). — Zur Behandlung der Kompressionslähmung des Rückenmarks bei schweren skoliose. *Chirurg.* 15 Juillet 1930.

WRETLAD. — Spätschädigungen des Rückenmarks bei Wirbelsäulenverkrümmungen besonders solchen vom Typics der Juvenilen Kyphose Scheuermann. *Act. Psych. et Neurolog.* XIV F 3-4 1939, p. 617.

To avoid fine, this book should be returned on
or before the date last stamped below

10M-5-45

--	--	--

H111 Paris. Faculté de
P232 médecine.
1941 Thèses. 108728
v.9

NAME

DATE DUE

